UEBER

FAMILIÄRE ERKRANKUNGEN

DES NERVENSYSTEMS.

Stanford University Libraries APR 10 19

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDICINISCHEN FAKULTÄT DER UNIVERSITÄT BASEL

VORGELEGT VON

JAKOB BÄUMLEIN,

PRAKT. ARZT AUS ROTHENHAUSEN-THURGAU,
ASSISTENZARZT DER MEDICINISCHEN KLINIK.

LEIPZIG
DRUCK VON AUGUST PRIES
1901.

UEBER

FAMILIÄRE ERKRANKUNGEN

DES NERVENSYSTEMS.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDICINISCHEN FAKULTÄT DER UNIVERSITÄT BASEL

VORGELEGT VON

JAKOB BÄUMLEIN,

PRAKT. ARZT AUS ROTHENHAUSEN-THURGAU,

ASSISTENZARZT DER MEDICINISCHEN KLINIK.

LEIPZIG

DRUCK VON AUGUST PRIES

1901.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/ueberfamiliareer0000jako

MEINEN LIEBEN

IN DANKBARKEIT

GEWIDMET.

Seit den klassischen Veröffentlichungen Friedreich's[1]) über hereditäre Ataxie hat sich die Neuropathologie nicht nur in Ländern deutscher Zunge, sondern auch ganz besonders in England, Frankreich und Italien mit grösstem Interesse und grösster Sorgfalt, sowohl in klinischer als auch in pathologisch-anatomischer Beziehung dem Kapitel der hereditär-familiären Nervenleiden zugewandt. Durch Verfeinerung der klinischen Untersuchungsmethoden und Vervollkommnung der histologischen Technik wurde es ermöglicht, im Laufe der Jahre eine stattliche Zahl von Beobachtungen zu sammeln, die allerdings, wie besonders Higier[2]) betont, in beschränktem Maasse einem bestimmten, eng umschriebenen Typus angehören, zum grossen Theil vielmehr zu der interessanten Gruppe der Misch- und Uebergangsformen zu zählen sind. Immer noch finden sich, trotz der reichlich geflossenen Mittheilungen der letzten zwei Decennien, Beobachtungen über familiäre Erkrankungen des Nervensystems, die uns neue Gesichtspunkte eröffnen, unsere Kenntnisse über nicht sehr häufig beobachtete Krankheitsbilder erweitern und uns lehren, dass die Symptomatologie und pathologische Anatomie der familiären Degenerationen noch nicht als abgeschlossen betrachtet werden darf. Daher möge es gestattet sein, eine Anzahl von Repräsentanten dieser Erkrankungsformen zu besprechen, über welche theils klinische Aufzeichnungen, theils histologische Untersuchungen vorliegen.

---

1) Friedreich, „Ueber degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge.“ Virchow's Archiv. Bd. 26, 27, 68, 70.

2) Higier, „Ueber die seltenen Formen der hereditären und familiären Hirn- und Rückenmarkskrankheiten.“ Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Bd. IX.

I. Beobachtungen.

Zwei Brüder Engler. Beginn der Erkrankung zwischen dem 5. und 11. Lebensjahre mit Unsicherheit in den Beinen, die späterhin auf die Arme übergreift. In der Folge hochgradige Ataxie der oberen und unteren Extremitäten. Schwankender Gang, dem eines Betrunkenen nicht unähnlich. Nystagmus horizontalis an beiden Augen. Strabismus convergens. Pupillenreaction und Nervus opticus intact. Vorübergehende Diplopie beim einen, Schwindelanfälle beim anderen. Intelligenz nicht ganz normal. Sprache eigenthümlich eintönig, hesitirend, in hoher Stimmlage mit grosser Neigung in Fistelstimme überzuschlagen. Kyphose. Rombergsches Phänomen. Kurzer Hohlfuss in Equino-Varusstellung. Hyperextension der grossen Zehen. Westphal'sches Zeichen. Erloschensein der übrigen Sehnen- und Periostreflexe. Wechselndes Verhalten der Hautreflexe. Parese der Beine beim jüngeren, Paralyse beim älteren Patienten. Sensibilität normal beim ersteren, etwas gestört beim letzteren. Wadenkrämpfe. — Keine Blasen- und Mastdarmstörungen.

Hochgradige choreiforme Bewegungen beim einen, Atrophie und Pseudohypertrophie der Musculatur an den oberen Extremitäten, ohne Entartungsreaction, beim anderen.

Familienanamnese: Von der Mutter der beiden Patienten erfahren wir, dass sie und ihr Mann blutsverwandt (Geschwisterkinder) waren. Der Vater Engler starb im Jahre 1882 auf der medicinischen Klinik zu Basel an einem Carcinom des Pankreas; er war starker Potator. Die Mutter lebt noch; sie ist eine ziemlich intelligente Matrone und sorgt in bewunderungswürdiger Weise für ihre beiden unglücklichen Söhne. Hier und da ist sie heftigen Kopfschmerzen unterworfen, die ohne bestimmten Typus sind. Nerven- und Geisteskrankheiten sind in der Familie Engler nicht bekannt. Die beiden Patienten hatten noch 4 Geschwister, einen Bruder und drei Schwestern, von denen der erstere $1\frac{1}{2}$ Jahre alt an einer unbekannten acuten Krankheit starb. Die drei Mädchen blieben ganz gesund, als sie in das Pubertätsalter kamen. Eine davon starb im 20. Lebensjahre an Lungenschwindsucht. Die beiden anderen sind gesund; von diesen hat die eine drei gesunde Kinder, die jedoch alle noch im ersten Decennium ihres Lebens stehen.

1. Engler, Albert, 34 Jahre alt, von Schliengen, Amt Müllheim, Grossherzogtum Baden gebürtig, wohnhaft in Basel.

Der Kranke wurde angeblich normal und schnell geboren, litt weder an Convulsionen noch an Kinderkrankheiten. Er war hingegen, wie die Mutter erzählte, stets ein schwächliches Kind. Gehen lernte er erst mit $1\frac{1}{2}$ Jahren. Bis zum 11. Jahre soll der Knabe immer gesund gewesen sein; er besuchte vom 7.—16. Lebensjahr die Schule, wo er aber wegen seiner geringen Begabung nicht recht vorwärts kam, so dass er in verschiedenen Klassen sitzen blieb. Zu Anfang des zweiten Decenniums trat eine Veränderung an dem Jungen auf; er klagte häufig über Schwäche in den Beinen; sein Gang wurde wacklig (schwankend). Im Verlaufe von 1—2 Jahren steigerte sich der schwankende Gang rasch, so dass der Knabe

im 13. Lebensjahre einmal, als er mit dem Tornister auf dem Rücken aus der Schule nach Hause ging, auf den Polizeiposten gebracht wurde, weil man ihn wegen seines Wankens für „betrunken“ hielt. Um diese Zeit etwa trat auch eine gewisse Ungeschicklichkeit der Hände auf, die langsam, aber stetig zunahm, so dass sich Patient mit 16 Jahren wegen dieser Unsicherheit Schultern und Arme verbrannte, als er seiner Mutter bei Besorgung der Hausgeschäfte half. Er lag deswegen 1881 auf der chirurgischen Abtheilung des Basler Bürgerspitals. In der damaligen Krankengeschichte ist über den Zustand seines Nervensystems nichts bemerkt, ausgenommen, dass er als „Idiot“ geschildert wird. Die Anamnese sagt, dass er schon seit 5 Jahren, d. h. seit seinem 11. Lebensjahre schwache Beine habe. Erst vom 20. Altersjahre ab konnte der Kranke nur noch mit Unterstützung gehen. Um diese Zeit etwa ist auch ein Schütteln der Hände und ein Wackeln des Körpers in der Ruhe bemerkt worden, ein Zustand, der sich bald so sehr verschlimmerte, dass Patient nur schwer mehr Gegenstände fassen und nur mit grosser Mühe essen konnte. Mit 29 Jahren fing der Kopf zu wackeln an; zur gleichen Zeit ungefähr ist auch ein Zucken der Augen beobachtet worden. Seit dieser Periode der Verschlimmerung kann Engler nicht mehr lesen, da ihm die Gegenstände vor den Augen verschwinden. Das Leiden nahm einen stetigen, progressiven Verlauf an, ohne dass je Zeiten der Besserung sich einstellten.

Ueber Kopfschmerzen, Parästhesien oder lanzinirende Schmerzen hatte der Kranke nie zu klagen; Schwindel trat nicht selten auf, wenn er mit den Augen Gegenstände fixiren wollte. Doppelbilder oder Flimmern vor den Augen machten sich nie bemerkbar.

Von Seiten der inneren Organe beobachtete Patient nie Störungen. Die Stuhl- und Harnentleerung war stets normal.

Status praesens: Engler ist ein mittelgrosser, nicht sehr kräftiger Mann mit stark entwickeltem Fettpolster. Das runde, fette, glattrasirte Gesicht zeigt verschwommene, ausdruckslose Züge. Die ganze Mimik, das häufig grinsende Lachen des Kranken machen den Eindruck, als hätte man es mit einem Idioten zu thun, wie schon eine frühere Krankengeschichte ihn nannte. Doch ist dieser Eindruck irrig. Allerdings ist die Intelligenz des Patienten nicht ganz normal; er kann einfache Rechnungsaufgaben nicht oder nur schwer lösen; Lesen geht so gut wie gar nicht, auch wenn der Kopf fixirt wird, um das Wackeln desselben auszuschalten. Hingegen gibt Engler in der Conversation ganz gute, manchmal gelungene Antworten; das Gedächtniss für Begebenheiten aus dem Leben ist gut. Während des ganzen Spitalaufenthaltes war Patient munter und guter Dinge; hier und da zeigte er einen gewissen Grad von Hyperhedrinie. Er war nicht eigentlich reizbar, wohl aber empfindlich, wenn er glaubte, dass die anderen Kranken sich über ihn lustig machten.

Beim Liegen und noch mehr in sitzender Stellung springt eine eigenthümliche Unruhe des Kopfes in die Augen, ein eigentliches Wackeln, das bald in nickendem Sinne, bald seitwärts erfolgt und 96—120 Schläge in der Minute beträgt. Versuche, den Kopf, der nach allen Seiten frei beweglich ist, ruhig zu stellen, sind manuell unmöglich. Die hauptsächlich an diesem Kopfwackeln betheiligten Muskeln sind die kleinen Nackenmuskeln (Musculi recti et obliqui capitis), in geringem Maasse auch die Mm. sternocleidomastoidei. Hie und da befällt den Kranken ein heftiges

Schwindelgefühl, so dass er sich die Augen bedecken muss, besonders dann, wenn durch eine kleine Anstrengung oder Aufregung das Wackeln des Kopfes und das Zucken der Augen gesteigert wird.

Im Stirn- und Gesichtstheil des Nervus facialis sind alle Bewegungen gut ausführbar. Es fällt hier eine grosse Unruhe der mimischen Gesichtsmusculatur auf, die sich besonders beim Sprechen bis zum Grimassenschneiden steigert.

An den Augen findet sich ein schwacher Strabismus convergens sinister, keine Ptose. Nystagmus horizontalis tritt an beiden Bulbi sowohl beim Fixiren vorgehaltener Gegenständen als ganz besonders beim Blick nach der Seite und nach oben auf. Die Pupillen sind gleich, mittelweit und reagiren prompt auf Lichteinfall wie bei Accomodation. Die brechenden Medien und die Refraction sind normal, Sehschärfe, Gesichtsfeld und Farbensinn ebenfalls. Der Nervus opticus und der übrige Augenhintergrund zeigen keine Veränderungen.

Die Zunge ist nach allen Seiten frei beweglich, sie wird gerade herausgestreckt, ist ohne fibrilläre Zuckungen.

Die Sprache hat einen merkwürdig eintönigen Klang; sie ist ausdruckslos, hesitirend, in hoher Stimmlage mit grosser Neigung in Fistelstimme überzuschlagen.

Der Thorax ist gut gebaut. An Brust- und Bauchorganen ist nichts Krankhaftes nachzuweisen. Einzig der Puls zeigt eine gewisse Labilität in der Frequenz, indem er zeitweise bis auf 116 Schläge in der Minute anstieg, sonst sich aber zwischen 70—80 Schlägen bewegte. Der Urin ist von normaler Menge, ohne Eiweiss und Zucker.

Blasen- und Mastdarmstörungen wurden nie bemerkt.

Beim Aufsitzen nimmt der Kranke eine kauernde Stellung ein, indem sein ganzer Oberkörper zusammensinkt und vornübergeneigt ist. Der Kopf berührt mit dem Kinn das Sternum. Die Wirbelsäule ist der Körperhaltung entsprechend im unteren Brusttheil kyphotisch. Wie schon früher erwähnt, sind die Wackelbewegungen des Kopfes beim Sitzen stärker als beim Liegen; der Rumpf fängt an zu schwanken und zeigt eine erhebliche Muskelunruhe, besonders im Gebiet der Rückenmusculatur, aber keine fibrillären Zuckungen.

Obere Extremitäten: Die Musculatur ist gut entwickelt, das Fettgewebe abnorm reichlich. Hypertrophien oder Atrophien sind nicht bemerkbar; nur erscheinen die Spatia interossea auffallend ausgeprägt. In der Ruhe fällt auch hier und zwar besonders an den Händen ein Schüttelmotor auf, der ohne Intermission in Schlägen von 96—110 an Zahl in der Minute synchron mit dem Wackeln des Kopfes erfolgt. Daneben macht sich eine Muskelunruhe in den Extensoren und Flexoren der Vorderarme geltend, die ein anhaltendes, unregelmässiges Spielen der Finger, bald im Sinne der Extension und bald der Flexion, zur Folge hat.

Die Hände sind kurz und dick; sie stehen gewöhnlich leicht ulnarflectirt. Die Daumen sind beiderseits sehr stark abducirt und hyperextendirt; die übrigen Finger zeigen nicht sehr hochgradige Flexionstellung.

Die Bewegungsfähigkeit ist in allen Gelenken sowohl activ als passiv normal; nur das Spreizen der Finger erfolgt nicht ganz prompt. — Der Händedruck ist als normal kräftig zu bezeichnen; er beträgt rechts 85^0, links 50^0 des Dynamometers. Die rohe Kraft in den Muskeln der

Arme und des Schultergelenks ist sicher nicht herabgesetzt. Die activen Bewegungen der Arme sind, abgesehen von dem bereits erwähnten Schüttel-tremor, hochgradig unsicher und unzweckmässig ausfahrend; sie erfolgen meist recht hastig. Patient ist wegen der äusserst heftig ausfahrenden Bewegungen kaum im Stande allein mit dem Löffel zn essen; er hat die grösste Mühe, denselben zu ergreifen, und führt ihn dann in zickzackförmiger Bahn gegen den Mund, an dem er sehr häufig vorbeischiesst, auch wenn er die letzte Strecke hastig abzukürzen versucht. Um die Coordinationsstörung der Arme auszuschalten, bringt der Kranke den Mund ganz nahe an die Schüssel, legt die Vorderarme auf den Tisch und isst so eigentlich nur unter Bewegung seiner Hände im Handgelenk. Ein Glas mit Wasser gefüllt wird wegen der ausfahrenden Bewegungen beim Trinken meist leer an den Mund gebracht, wobei gewöhnlich die ganze Umgebung mit Flüssigkeit besprengt wird. Das Aufknöpfen der Kleider, das Erfassen feiner Gegenstände etc. ist absolut unmöglich. Das Schreiben ist dem Patienten eine unlösbare Aufgabe. Er greift mit seiner rechten Hand unter Zuhülfenahme der linken nach dem Bleistift, den er zuerst in die volle Hand nimmt; dann schiebt er ihn mit der linken mühsam zwischen Zeige- und Mittelfinger, wo er ihn krampfhaft festhält. Trotzdem der Patient sich mit den Armen ganz auf den Tisch legt, um so die ausfahrenden Bewegungen derselben möglichst auszuschalten, kann er doch nur mit grösster Anstrengung und stetigem Ausfahren die fast unkenntliche Copie einer einfachen Ziffer, wie einer „1“, oder eines Buchstabens, z. B. eines „i“ fertig bringen. Das Schreiben complicirterer Buchstaben und Ziffern ist ein Ding der Unmöglichkeit.

Untere Extremitäten: Die Beine liegen gestreckt auf ihrer Unterlage; Contracturen sind nicht vorhanden. Im Quadriceps beider Oberschenkel zeigen sich Contractionen, synchron mit den Wackelbewegungen des Kopfes. Die Musculatur beider Beine, sowie des Beckens ist weder atrophisch noch hypertrophisch; das Fettgewebe ist normal zu nennen. Die Kniee stehen in leichter Valgusstellung. Die auffallend kurzen Füsse zeigen leichte Equino-varusstellung. Die Planta pedis ist sehr stark gewölbt (Pes excavatus); der Fussrücken springt übermässig vor. Beim Liegen und Sitzen findet sich eine mässig ausgesprochene Hyperextension der beiderseitigen grossen Zehen.

Active und passive Bewegungen sind an allen Gelenken in normaler Weise möglich. Die habituelle Dorsalflexion der grossen Zehen kann passiv leicht beseitigt werden; auch die Equino-varusstellung lässt sich ohne feste Hindernisse (Knochen) ziemlich leicht redressiren. Versucht man jedoch den Hohlfuss zu dehnen, so fühlt man deutlich eine starke Anspannung der Plantaraponeurose, die einen starken Widerstand entgegensetzt und ein Redressement des Pes excavatus unmöglich macht. Die rohe Kraft der Musculatur an den unteren Extretmitäten ist nicht sehr gross. — Complicirtere Bewegungen der Beine (Knie-Fersenversuch, Beschreiben von Kreisen) erfolgen im höchsten Grade unsicher und atactisch.

Beim Stehen, das nur mit Unterstützung für längere Zeit, frei nur für einen Augenblick möglich ist, nimmt Patient eine eigenthümliche Stellung ein. Der jetzt unter dem Einflusse der Anstrengung wackelnde Kopf wird steif vornüber gehalten; der Rumpf ist nur leicht gebeugt; die Arme werden wie zum Balanciren starr seitwärts gestreckt mit stark

hyperextendirten Daumen. Der Stand ist breitbasig, hauptsächlich auf dem äussern Fussrande. Dabei muss der Kranke beständig mit dem Oberkörper und den Beinen balanciren, um das Gleichgewicht zu halten. Die grossen Zehen sind stärker rückwärts gebeugt als beim Liegen oder Sitzen, so dass die Sehne des Extensor hallucis deutlich hervortritt.

Beim Schliessen der Augen wird das Romberg'sche Phänomen deutlich sichtbar.

Gehen kann Patient nur mit Unterstützung, die Füsse werden hauptsächlich auf den äusseren Fussrand stampfend aufgesetzt. Die Beine kreuzen sich meistens, so dass die Gangspuren in eine Gerade zu liegen kommen. Die grossen Zehen sind auffallend hyperextendirt. Ueberlässt man den Kranken sich selbst, so droht er wegen des heftigen Schwankens und der Unsicherheit hinzustürzen.

Sensibilität: Es werden bei wiederholter Untersuchung überall feine Berührungen, sowie die Temperatur- und Schmerzeindrücke rasch und richtig empfunden und localisirt. Der stereognostische Sinn und das Lagegefühl der Extremitäten erweisen sich als intact. Spontane Schmerzen, Parästhesien, Krämpfe etc. fehlen.

Der Tonus der Musculatur ist unverändert.

Reflexe: Die Sehnen- und Periostreflexe der oberen Extremitäten sind nicht auszulösen.

Die Patellarreflexe sind, auch bei Zuhülfenahme des Jendrassikschen Kunstgriffes nicht zu erhalten, ebensowenig die Achillessehnenreflexe.

Hautreflexe: Die Fussohlenreflexe sind schwach, nicht immer vorhanden; der Cremasterreflex ist schwach, rechts stärker als links. Die Bauchdeckenreflexe fehlen.

Die Prüfung der elektrischen Erregbarkeit (für galvanischen wie für faradischen Strom) ergab eine geringe quantitative Herabsetzung, besonders im Bereich der Unterschenkel. Entartungsreaction wurde nicht beobachtet. Von der Mittheilung der Zahlen, die im Einzelnen ermittelt wurden. kann wohl Abstand genommen werden.

Um die für den Kranken äusserst lästigen Wackelbewegungen etwas zu mindern, wurde Hyoscinum hydrobromicum in der Dosis von 2—3 mal täglich 0,0001 g angewendet in Verbindung mit Hydrotherapie. Im Verlaufe einiger Wochen stellte sich insofern eine Besserung ein, als Patient sich wohler fühlte und das Wackeln sowohl quantitativ als qualitativ schwächer wurde. So zählte man beim Austritt aus dem Spitale nur noch 65 Schläge in der Minute gegen 96—120 beim Eintritt.

2. Ludwig Engler, 40 Jahre alt.

Wie die Mutter erzählte, wurde Ludwig zur richtigen Zeit rasch geboren und litt nie an Convulsionen. Er war stets ein gesunder, munterer, ja wilder Knabe, der viel herumrannte. Nur war er jähzornig und weinte bisweilen bis zur Raserei. Mit 5 Jahren fiel es der Umgebung und den Eltern auf, dass der Kleine beim Gehen zu wanken und zu wackeln anfing; er fiel oft hin. Vom 7.—15. Jahre besuchte der Junge die Schule; er war nach der Aussage seiner Mutter ein geweckter Bursche und las sehr viel. Im 9. Lebensjahre hatte die Gehstörung und die Schwäche in den Beinen so zugenommen, dass Patient in das Kinderspital zu Basel verbracht wurde. Die Krankengeschichte jener Zeit, 1869, ergiebt Folgendes: „Nach Aussage der Mutter soll der Knabe im 4. Lebens-

jahre einen heftigen Schlag auf den Kopf erhalten haben, dem sie die in späterer Zeit auftretenden Symptome zuschrieb. Mit dem 6. Jahre besuchte der Junge die Schule, wo er wegen seines scheuen, sich abschliessenden Wesens auffiel. Um diese Zeit etwa machte sich eine eigenthümliche Unsicherheit beim Stehen und Gehen bemerkbar, die sich langsam steigerte und im 8. Lebensjahre auch auf die oberen Extremitäten übergriff, so dass der Kranke Gegenstände nicht mehr so gut ergreifen konnte, wie früher. Nach zurückgelegtem 7. Lebensjahre fing der Knabe auffällig zu schielen an und beklagte sich über vorübergehende Doppelbilder. Im Status vom Jahre 1869 wird der Junge als körperlich und geistig normal geschildert. Es bestand Strabismus convergens, während die Pupillen prompt reagirten. Der Gang war schwankend, das Stehen unsicher. Das Romberg'sche Phänomen war vorhanden. Patient klagte häufig über Schwindel und Müdigkeit beim Gehen. Ataxie der oberen Extremitäten war damals schon vorhanden. Die Musculatur und ihre rohe Kraft, sowie die Sensibilität waren normal. — Eine sichere Diagnose wurde nicht gestellt und Patient als unheilbar entlassen." —

Solange der Knabe die Schule besuchte, konnte er trotz des Wankens noch allein gehen; mit dem 16. Jahre verschlechterte sich der Gang aber so stark, dass der Junge stets geführt werden musste. Als charakteristisch für den damaligen Zustand erzählte die Mutter: „Wenn der Vater mit dem Sohne am Arme durch die Strassen der Stadt spazierte, wurde er nicht selten gefragt, warum er demselben so viel zu trinken gebe, bis er berauscht sei." Um diese Zeit des heftig schwankenden Ganges sollen die grossen Zehen so in die „Höhe gesehen" haben, wies bei seinem jüngeren Bruder jetzt noch der Fall ist. Ein Handwerk konnte Engler nicht erlernen, weil die Bewegungsstörungen in Armen und Beinen stetig zunahmen. Der ganze Zustand verschlimmerte sich allmählich. Seit dem 38. Lebensjahre ist Patient so schwach in den Beinen, dass er nicht einmal mehr den Wänden entlang gehen kann, sondern auf allen Vieren auf dem Boden kriechen muss. In den letzten zwei Jahren wechselte der Kranke seinen Aufenthalt nur noch zwischen Bett, Boden und Lehnstuhl. Engler, der als Knabe an Enuresis nocturna litt, hatte, seitdem er erwachsen ist, nie mehr Störungen in der Harn- und Stuhlentleerung gehabt. — Häufig traten Wadenkrämpfe auf. Von den Doppelbildern, die Patient nach der alten Krankengeschichte zu Anfang seiner Erkrankung gehabt hatte, will er in den spätern Jahren nichts mehr bemerkt haben.

Status praesens. Engler ist ein mittelgrosser, nicht sehr kräftiger Mann mit auffallend stark entwickeltem **Panniculus adiposus.** Er gleicht seinem Bruder ausgesprochen, so dass die beiden häufig verwechselt werden. Das runde, fette, glattrasirte Gesicht ist blass und zeigt verschwommene Züge. Der Gesichtsausdruck ist entschieden intelligenter als der seines Bruders; der Kranke sieht aber immerhin viel beschränkter aus, als er in Wirklichkeit ist. Er liest viel und für seinen Bildungsgrad schwierigere Sachen mit Verständniss. Befragt man ihn über das Gelesene, so kann man sich sowohl von der Integrität der Auffassung als auch des Gedächtnisses überzeugen. Im Grossen und Ganzen war Engler meist in fröhlicher Stimmung und ein guter Gesellschafter für seine Mitpatienten.

Am Kopfe macht sich ein leichtes Defluvium capillitii bemerkbar. Im Bereiche des ganzen Facialisgebietes sind alle Muskelbewegungen

gut ausführbar; nur ist eine auffällige Unruhe der oberen Augenlider hervorzuheben.

An den Augen findet sich ein Strabismus convergens sinister. Beim Fixiren und ganz besonders beim Blick nach seitwärts und oben fällt ein starker Nystagmus horizontalis beider Bulbi auf. Die Pupillen sind gleich, mittelweit und reagiren prompt auf Lichteinfall wie bei Accomodation. Der Augenhintergrund ist normal. Refraction, Sehschärfe, Gesichtsfeld und Farbensinn sind unverändert.

Fig. 1.

Die Zunge wird nach allen Seiten gut bewegt, ist unruhig; fibrilläre Zuckungen sind nicht vorhanden.

Patient spricht wie sein Bruder merkwürdig eintönig und hesitirend, wobei die Sprache fast constant in die Fistelstimme überschlägt. Auffallend ist die schwache Betheiligung der mimischen Gesichtsmusculatur beim Sprechacte. — Schlingbeschwerden sind nicht vorhanden.

Der Thorax ist normal entwickelt mit reichlichem Fettpolster. Atrophien im Bereiche der Brustmuskeln fehlen. An Brust- und Bauchorganen ist nichts Abnormes nachzuweisen. Störungen der Harn- und

Stuhlentleerung machten sich nie bemerkbar. Der Urin ist von normaler Menge, frei von Eiweiss und Zucker.

Beim Sitzen nimmt Patient eine auffallend kauernde Stellung ein; die Wirbelsäule, die beim Liegen gerade ist, zeigt eine deutliche Kyphose im unteren Brustabschnitt. In sitzender Stellung schwankt der Kranke stark; grosse Muskelunruhe im Bereich der Rückenstrecker wird bemerkbar.

Obere Extremitäten: Ganz auffallende Verhältnisse finden wir bei dem an und für sich fetten Patienten im Gebiet des Schultergürtels und der oberen Extremitäten. Die Arme zeigen einen aussergewöhnlich grossen Umfang; sie sind rund, walzenförmig und lassen nirgends die Conturen eines Muskels deutlich zum Vorschein treten. Die Schulterrundung ist kissenartig gewölbt. Nach unten (distal) setzt sich die Verdickung bis etwa zur Grenze zwischen dem mittleren und unteren Dritttheil des Vorderarmes fort, wo sie ziemlich scharf mit den Muskelbäuchen der Vorderarmmuskeln aufhört. Ausserordentlich auffallend treten die weiten, bläulich schimmernden Hautvenen der Oberarme und der vorderen oberen Thoraxpartien zu Gesicht. Ueber den mittleren Partien der linken Scapula springt ein deutlich von der Umgebung sich abhebender Wulst hervor, in dem man beim Zufühlen — besonders bei auswärts rotirtem Arme — den grobknolligen Bauch des M. infraspinatus erkennt. Auch am Deltoides, dem Biceps, besonders in seinen unteren Abschnitten, dem Triceps, den Flexoren und Extensoren des Vorderarmes lassen sich knollige Verdickungen nachweisen. Links treten alle die genannten Erscheinungen viel deutlicher zu Tage als rechts, wie aus den Maassen ersichtlich ist:

	l.	r.
Umfang des Oberarmes in der Mitte	32 cm,	29 cm
„ „ Vorderarms „ „ „	25,5 „	23 „ .

Hie und da zeigen sich, besonders bei Abkühlung des Patienten, in den oben genannten Muskeln links wie rechts gut sichtbare fibrilläre Zuckungen.

Die Hände sind klein und dünn im Vergleich zu den voluminösen Ober- und Vorderarmen. Die Spatia interossea, besonders die ersten, sind auffallend stark eingesunken und zwar links etwas mehr als rechts. Die Daumen werden übermässig abducirt und nach rückwärts hyperextendirt gehalten. Die starke Muskelunruhe der Extensoren, Flexoren und Abductoren veranlasst ein anhaltendes Spielen dieser Finger.

Die Bewegungen der oberen Extremitäten sind activ und passiv an allen Gelenken möglich; nur die Auswärtsrotation im Schultergelenk, sowie das Spreizen der Finger ist nicht ganz vollständig und prompt ausführbar. Die rohe Kraft der sehr voluminösen Muskeln des Schultergürtels und der Oberarme ist entschieden herabgesetzt. Der Händedruck ist kräftig, die Muskelkraft in den Extensoren der Finger verringert. — Die complicirteren Bewegungen der obern Extremitäten sind alle im höchsten Grade atactisch und ausfahrend. Wir finden dieselben Erscheinungen beim Essen, Trinken, Schreiben und bei Greitbewegungen, die wir beim jüngeren Bruder des Patienten gesehen haben; nur sind sie eher etwas schwächer.

Untere Extremitäten: Die Beine liegen gestreckt auf ihrer Unterlage; Contracturen sind nicht vorhanden. Die Musculatur ist schwach entwickelt und schlaff, ohne umschriebene Atrophien oder Hypertrophien. Die Füsse sind kurz und mager; sie stehen in Equino-varusstellung und

zeigen einen exquisiten Hohlfuss mit vorspringendem Fussrücken. Die Hyperextension der grossen Zehen fehlt ganz.

Der Umfang der Beine beträgt:

	r.	l.
Oberschenkel (25 cm von der Spina ant. sup.)	4 cm,	5 cm,
Unterschenkel (grösstes Volumen)	28 „	26 „

Die passiven Bewegungen lassen sich in allen Gelenken gut ausführen; die activen hingegen zeigen Störungen. So kann Patient die Beine im Hülft- und Kniegelenk nur mit grösster Anstrengung in unvollkommener Weise bewegen; Fuss- und Zehengelenke versagen für active Bewegungsversuche völlig. Die rohe Kraft der Musculatur ist herabgesetzt. Complicirtere Bewegungen (Knie-Fersenversuch, Beschreiben von Kreisen etc.) erfolgen in höchstem Grade atactisch.

Stehen kann der Kranke nur, wenn er kräftig gestützt wird, oder wenn er sich an Gegenständen festhalten kann; dabei schwankt er sehr stark. Auf das Romberg'sche Phänomen kann Patient nicht untersucht werden, da er frei zu stehen nicht im Stande ist.

Das selbständige Gehen ist ein Ding der Unmöglichkeit.

Reflexe: Patellarreflexe (auch bei Anwendung des Jendrassik-schen Kunstgriffes) und Achillessehnenreflex absolut erloschen. — Die Fusssohlenreflexe sind sehr schwach; der Cremasterreflex ist schwach; der Bauchdeckenreflex fehlt.

Die elektrische Untersuchung der Nerven und Muskeln (mit beiden Stromesarten vorgenommen) ergiebt eine beträchtliche quantitative Herabsetzung der Erregbarkeit bis zum Erlöschen, so z. B. besonders im Gebiet der Muskelpseudohypertrophie und an den Beinen. Entartungsreaction fehlt.

Sensibilität: Bei der ersten Untersuchung wurden alle Berührungen sowie Temperatur- und Schmerzeindrücke ausnahmslos rasch und richtig empfunden. Der stereognostische und der Muskelsinn sind nicht verändert. Eine etwa $^1/_2$ Jahr später vorgenommene Untersuchung, die auf eine Periode ziemlich rascher Verschlimmerung des Leidens folgte, ergab einen abweichenden Befund. Engler, der völlig unbehülflich geworden war, so dass er weder auf einem Lehnstuhl sitzen noch auf allen Vieren kriechen konnte, zeigte nun deutliche Sensibilitätsstörungen. Es fand sich Hypästhesie für feine Berührungen an beiden Fusssohlen; die Empfindung für Spitz und Stumpf war an den Unterschenkeln von der Mitte ab und an den Füssen herabgesetzt. Warm und Kalt wurden in der letztgenannten Gegend häufig verwechselt. Es fand sich Verlangsamung der Schmerzempfindung an den Fusssohlen; eine Summation der Reize fehlte. Der Muskelsinn erwies sich auch jetzt als normal. Der stereognostische Sinn der Hände war leicht verändert, indem bekannte Gegenstände, wie Münzen, Bleistifte etc., nur langsam erkannt wurden. Die Sensibilität des Rumpfes und Kopfes blieb völlig intact.

Dieses ausführlich geschilderte Krankheitsbild stimmt ohne allen Zweifel in seinen Hauptzügen, wie der statischen und locomotorischen Ataxie, dem Westphal'schen Zeichen, Nystagmus, Verlauf etc. mit dem Symptomencomplex überein, den Friedreich (l. c.) als hereditäre

Ataxie beschrieben, und der seit Brousse[1]) den häufig gebrauchten, geläufigen Namen **„Friedreich'sche Krankheit"** trägt. Eine Reihe auffälliger und interessanter Merkmale unserer Fälle, wie die Sensibilitätsstörungen, die hochgradigen choreiformen Bewegungen und ganz besonders die Atrophie und Pseudohypertrophie der Musculatur, dürften es als erlaubt erscheinen lassen, sie mit Berücksichtigung ähnlicher Beobachtungen aus der Literatur etwas eingehender zu betrachten.

Der familiäre Typus im Krankheitsbilde unserer beiden Fälle, der schon von Friedreich und auch späterhin von der Mehrzahl der Autoren mit Nachdruck hervorgehoben wird, darf wohl stets als ein wichtiges und charakteristisches Merkmal der hereditären Ataxie betrachtet werden, wenn auch im vergangenen Decennium eine Reihe von Beobachtungen über Friedreich'sche Krankheit mitgetheilt worden sind, welche diese Form verleugnen, so von Paul Blocq[2]), Bernabei[3]), Besold[4]), Krafft-Ebing[5]), Dreschfeld[6]), Krause[7]), Fornario[8]) u. A. Wie auch Chauffard[9]) hervorhebt, bilden diese allerdings nicht ganz selten vorkommenden sporadischen Fälle die Ausnahme. Und Soca[10]) dürfte wohl bis zu einem gewissen Grade Recht haben, wenn er das häufigere Auftreten der Einzelfälle in Frankreich der geringeren Kinderzahl in den einzelnen Familien zuschreibt.

In ätiologischer Beziehung finden wir als Hauptmoment hereditärer Belastung Blutverwandtschaft der Eltern, die bei unserem Brüderpaar Geschwisterkinder waren.

Als eine weitere, allerdings etwas entferntere Ursache von den Eltern ererbter nervöser Minderwerthigkeit ist der Alkoholismus des Vaters zu betrachten. Friedreich schon legte grosses Gewicht auf dieses ätiologische Moment, indem die Väter der Familien Süss und Lotsch Potatoren waren. Dieser Annahme schlossen sich in späterer Zeit noch andere Autoren an, und Vizioli[11]), Althaus[12])

---

1) Brousse, „De l'ataxie héréditaire". Paris 1882.
2) Paul Blocq, Arch. de Neurologie. 1887.
3) Bernabei, La Reforma Medica. 1885.
4) Besold, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. V.
5) v. Krafft-Ebing, Wiener klin. Wochenschrift. 1894.
6) Dreschfeld, Brit. medic. Journal. 1894.
7) Krause, Hosp. Tid. 1893. Cit. Neurol. Centralblatt. 1893.
8) Fornario, Annali di nevrologia. Anno XII.
9) Chauffard, La Semaine Médicale. 1893.
10) Soca, Thèse de Paris. 1888.
11) Vizioli, „La Malattia di Friedreich". Naples Giorn. di Neuropatologia. 1885. Cit. Neur. Centralblatt. 1886.
12) Althaus, Votum an der Royal Medical and chirurg. scienty. Brain 1885.

Sainsbury[1]), Clarke[2]), E. Smith[3]), Rütimeyer[4]), Destrée[5]), Luntz[6]), Crozer Griffith[7]), Cohn[8]) u. A. sprechen dem Alkoholismus der Ascendenten, sei es des Vaters oder der Mutter, eine nicht zu leugnende Bedeutung zu.

Was in früheren Beobachtungen nur wenig Erwähnung fand, in jüngster Zeit aber mehr und mit Nachdruck hervorgehoben wird, ist der Einfluss von Infectionskrankheiten und Traumen auf den Beginn, beziehungsweise den weiteren Verlauf der Friedreich'schen Ataxie. Besonders Allen Starr[9]) vertritt die Ansicht, dass mit Unrecht auf die Heredität bis jetzt ein so grosses Gewicht gelegt worden sei; er giebt vielmehr die Hauptschuld an der Erkrankung den acuten Infectionskrankheiten im Kindesalter, die ihm als Agent provocateur gegenüber einem prädisponirenden Nervensystem von grossem Einfluss zu sein scheinen. Schon Friedreich (l. c.) führt an, dass bei Louise Sch., bei der die Erkrankung im 13. Lebensjahre auftrat, ein im 14. Jahre durchgemachter Rheumatismus den Zustand sehr verschlimmerte. Vizioli[10]) sah zwei Fälle nach Scarlatina auftreten, ebenso Ormerod[11]). Vizioli und Rütimeyer führen vorhergegangenen Typhus, Musso[12]) Variola und Ormerod[13]) Rheumatismus als ätiologisches Moment an. Besold[14]) fand die ersten Symptome nach einer fieberhaften Krankheit und nach Influenza, Lunz nach Masern. Hirschl[15]), dessen Beobachtung sehr für die Annahme Allen Starr's spricht, beschreibt einen Patienten, der nach einer schweren Scharlachnephritis die ersten Störungen zeigte, während seine fünf Geschwister, die nicht an Scarlatina erkrankt waren, gesund blieben; Wagner[16]) berichtet von zwei Kindern blutsverwandter Eltern,

---

1) Sainsbury, The Lancet. 1889.
2) M. Clarke, The Lancet. 1889.
3) Everett Smith, Boston med. and Surg. Journal. 1885.
4) Rütimeyer, Virchow's Archiv. Bd. 91.
5) Destrée, Journal de Méd. de Bruxelles. 1892. Neurol. Centralbl. 1893.
6) Luntz, Neurologisches Centralblatt. 1893.
7) Crozer Griffith, Transact. of college of physic. of Philadelphia. 1888.
8) Cohn, Neurologisches Centralblatt. 1898.
9) Allen Starr, Journ. of nervous and ment. diseases. 1898.
10) Vizioli, l. c.
11) Ormerod, Med. chirurg. Transact. 1885.
12) Musso, La rivista clinica di Bologna 1884. Cit. Neurolog. Centralblatt. 1885.
13) Ormerod, Brain 1890.
14) Besold, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. V.
15) Hirschl, Wiener klinische Wochenschrift. 1896.
16) Wagner, l. c.

von denen das eine nach Typhus, das andere nach Masern leidend wurde. Leegaard[1]) sah bei drei Geschwistern das Auftreten der Friedreich'schen Ataxie acut mit Fieber und Schmerzen in den Gliedern, nachdem sie einige Wochen bettlägerig gewesen, zeigten sich Gangstörungen. Charles Burr[2]) beobachtete Verschlimmerung des Zustandes nach Typhus, Fornario[3]) die ersten Symptome nach einem typhösen Fieber und Mackie Whyte[4]) nach Typhus und nach Meningitis. Allen Starr (l. c.) führt den Beginn in zwei Fällen auf Masern zurück, Rosenbaum[5]) auf Pertussis und Cohn[6]) auf Scarlatina, wo zwei, beziehungsweise zwei einhalb Jahre später die ersten Erscheinungen bemerkbar wurden. Unter den neueren englischen Beobachtern sind noch Wallace Anderson[7]), Dreschfeld[8]) und Mackay[9]) zu nennen, die auf acute Infectionskrankheiten, wie Masern und Scharlach, im Beginn der hereditären Ataxie aufmerksam machen. Soca (l. c.) beobachtete einen Kranken, bei dem wie bei Ludwig Engler einige Monate nach einem Schlag auf den Kopf die Affection zum ersten Male bemerkt wurde.

Wie wir sahen, machten sich bei den Brüdern Engler die ersten Erscheinungen im 5. resp. 11. Lebensjahre bemerkbar. Friedreich giebt in seinen Veröffentlichungen über hereditäre Ataxie als das gewöhnliche Alter des Beginns die Zeit kurz vor oder während der Pubertät an, also etwa die Periode vom 12.—18. Jahre: „Vielleicht haben die Vorgänge im menschlichen Organismus, wie sie die Phasen der geschlechtlichen Entwicklungsvorgänge begleiten, einen prädisponirenden Einfluss auf die Entstehung unserer Krankheit." Er suchte die von Rokitansky im Pubertätsalter gefundene Häufigkeit venöser Hyperämie im Wirbelkanale in Verbindung zu bringen mit der congenitalen Erkrankungsdiathese, da ihm andere occasionelle ätiologische Momente fehlten. In dieser Ansicht wurde der Heidelberger Kliniker auch bestärkt, als er sah, wie im Wochenbett, das doch die höchsten Anforderungen an den menschlichen Organismus stellt, bei einer seiner Kranken eine rasche Verschlimmerung sich einstellte. Schon Rütimeyer (l. c.) und nach ihm eine Reihe anderer Autoren, wie Vizioli.

1) Leegaard, Norsk. Mag. f. Lägeridensk 1892. Cit. Neurol. Centralbl. 1893.
2) Burr, University Medic. Magazine. Philadephia 1894.
3) Fornario, Annali di neurologia. Anno XII.
4) Whyte, Brain 1898.
5) Rosenbaum, Deutsche medic. Wochenschrift. 1896.
6) Cohn, Neurologisches Centralblatt. 1898.
7) Wallace Anderson, Glasgow med. Journal. 1893.
8) Dreschfeld, Brit. med. Journal. 1894.
9) Mackay, Pathology of a case of Friedreich's disease. Brain 1898.

Soca u. s. w. setzten das Alter des Beginns viel früher, bis ins zweite Lebensjahr herunter, aber nicht später. Der Erstere fand als durchschnittliches Alter in seinen Fällen das 4.—7. Jahr. In Vizioli's Zusammenstellung finden wir das Auftreten der ersten Erscheinungen unter 60 Beobachtungen 39 mal bis zum Ende des ersten Decenniums; nach Soca erkrankten von 76 Fällen 66 Proc. vor dem 14. Lebensjahre.

Im Weiteren stimmen unsere Beobachtungen auch mit der ferneren Annahme Friedreich's nicht überein, dass die hereditäre Ataxie bei Frauen häufiger sei als bei Männern, weil er unter 9 Kranken 7 weibliche und nur 2 männliche Patienten fand. In der Familie Engler sehen wir von 5 Kindern nur die beiden Knaben erkranken, während die Mädchen und ihre Nachkommen verschont bleiben. Nach den Erfahrungen, die in den letzten zwei Decennien gesammelt wurden, dürfte eine Rücksichtnahme auf das Geschlecht von untergeordnetem Werthe sein, da sich keine feste, allgemein gültige Regel aufstellen lässt. Immerhin lehrt die Literatur doch, dass das männliche Geschlecht etwas häufiger befallen wird als das weibliche.

Als eines der charakteristischsten Merkmale, das auch in dem von Friedreich gezeichneten Krankheitsbilde zu den hervorstechendsten Symptomen gehört, ist vor Allem die hochgradige statische und locomotorische Ataxie zu erwähnen. In vorzüglicher Weise geben in unseren Fällen die Anamnese und der Status darüber Aufschluss. Auch der Beginn, die völlige Intactheit der Pupillenreaction und der Sehnerven, der langsam progressive Verlauf ohne Neigung zur Besserung, die nach einer Reihe von Jahren auftretende Unfähigkeit zu gehen, sind alles Erscheinungen, die zur klassischen Form der Friedreich'schen Ataxie gehören. Die beim älteren Patienten beobachtete fast vollständige Paraplegie der unteren Extremitäten findet sich nicht ganz selten in vorgerückten Stadien der Erkrankung. Ungefähr um dieselbe Zeit wie in unserem Falle trat bei einem Patienten Friedreich's fast vollständige Paralyse der Beine auf, d. h. im 31. Krankheitsjahre. Rütimeyer[1]) beobachtete die paraplegischen Erscheinungen schon im 13. Jahre des Leidens. Fast völlig gelähmte Patienten mit hereditärer Ataxie beschreiben Hammond[2]) und Mackay[3]), welch letzterer die histologischen Belege beizufügen im Falle ist.

Die Hyperextension der grossen Zehen, worauf Rütimeyer (l. c.) zuerst aufmerksam gemacht hat, darf nach den neueren, besonders

1) Rütimeyer, Virchow's Archiv. Bd. 91.
2) Hammond, Journ. of nerv. and ment. diseases. 1882.
3) Mackay, Brain 1898.

englischen und französischen Beobachtungen zu urtheilen, als ein ziemlich constantes Merkmal hereditärer Ataxie betrachtet werden. Neben diesem anscheinend früh auftretenden Symptom zeigt der Fuss in nicht seltenen Fällen eine eigenthümliche Formveränderung; er ist in seiner Längsaxe stark verkürzt und ein exquisiter Hohlfuss in leichter Equino-Varusstellung, wie Marie[1]) ihn beschreibt als „pied bot tassé" dans le sens antéro-postérieur. Soca (l. c.) unterscheidet drei Arten von sog. Friedreich'schem Fusse:

1. einfache Hyperextension der grossen Zehen ohne Hohlfuss,
2. Hohlfuss mit dorsalflectirten grossen Zehen,
3. einfacher Hohlfuss.

Von verschiedenen Seiten wurde schon in mehr oder weniger glücklicher Weise diese Fussmissbildung zu erklären versucht, so von Duchenne[2]) und Golding Bird[3]), welche die Ursache auf eine Schwäche und die Atrophie der Interossei zurückführen und sie in Analogie zur Krallenhand, „main en griffe", bringen. Pierre Marie[4]) hält diese Erklärung für ungenügend und lässt diese Frage unbeantwortet. Collier[5]) und Barwell[6]) sehen das ätiologische Moment bei der Entstehung des Friedreich'schen Fusses in einer Contractur der Mm. peronei und tibiales, die nach der Ansicht des Ersteren bei Erkrankung der Pyramidenbahnen häufig ist.

Besold[7]) sucht in ausführlicher Weise den Beweis zu erbringen, dass die Fussmissbildung der hereditären Ataxie auf das Balancement zurückzuführen sei. Er stützt sich bei dieser Argumentation auf die Beobachtung, dass beim Fusswippen gesunder Menschen, das dem Balanciren nicht in vollem Umfange entspricht, die Muskeln der Zehen, die Mm. tibialis antic. und post., die Musculatur der Waden und der Fusssohle abwechselnd stark in Contraction versetzt werden. Die „Friedreich'schen Kranken" müssen, so lange sie gehen, und, bei vorhandener statischer Ataxie, so lange sie stehen, anhaltend angestrengt balanciren, so dass durch die fortwährenden Contractionen die genannten, am meisten in Anspruch genommenen Muskeln schliesslich in eine Art Contractur gerathen, welche eine Dorsalflexion hauptsäch-

1) P. Marie, Traité de Médecine. T. VI. Paris 1894.
2) Duchenne, Physiologie des Mouvements. S. 528.
3) Golding Bird, Guy's Hospital Reports, London 1885.
4) P. Marie, Traité de Médecine. T. VI und Maladies de la Moële. Paris 1892.
5) Collier, An investigation upon the plantar reflex, with reference to the significance of its variations under pathological conditions, including an inquiry into the aetiology of acquired Pes cavus. Brain 1899.
6) Barwell, Edinburg Med. Journal 1898. Cit. Brain 1899.
7) Besold, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. V.

lich der grossen Zehen und bei längerer Dauer eine verstärkte Wölbung des Fusses zur Folge hat, da der Musculus tibialis anticus, welcher zugleich den inneren Fussrand hebt und ihm eine grössere Rundung verleiht, nicht nur bei den Vor- und Rückwärtsschwankungen kräftig eingreift, sondern auch beim Balanciren der seitlichen Schwankungen häufig den Fuss auf die äussere Kante stellt. Für die Annahme Besold's spricht auch die Thatsache, dass bei der Therapie des Pes planus, dem Gegenstück des Hohlfusses, das Fusswippen als therapeutisches Mittel Anwendung findet, um durch Stärkung der M. tibialis ant. und post., sowie der Waden- und Fusssohlenmusculatur dem Fusse eine bessere Wölbung zu geben. — Natürlich wird nicht jede hereditäre Ataxie eo ipso zur Bildung des Friedreich'schen Fusses führen können, weil das Maass des Schwankens und Balancirens bei den verschiedenen Patienten stark variirt und im Weiteren das Alter wegen der mehr oder weniger hochgradigen Nachgiebigkeit der Bänder von Einfluss ist. Der Entwicklungsgang der Fussmissbildung bei hereditärer Ataxie könnte, wie auch Collier[1]), gestützt auf eigene Untersuchungen an frühzeitig beobachteten Fällen annimmt, in folgenden drei Phasen gedacht werden: „In der ersten Zeit findet man, wie schon Rütimeyer betont hat, einfache Hyperextension der grossen Zehen durch verstärkte Wirkung und Contractur der Extensores digitor. und des Extensor hallucis. Dauert das Balancement längere Jahre intensiv an, so wird allmählich das widerstandsfähigere Fussgewölbe erhöht und durch den häufigen Zehenstand der Fuss in seiner Längsaxe verkürzt. Die Bänder und Sehnen der Planta pedis werden kürzer und halten letztere in der angenommenen Gestalt fest. Tritt nach langer Krankheitsdauer Parese oder Paralyse der unteren Extremitäten ein, so dass der Kranke nicht oder nur mit Unterstützung mehr stehen kann, also auch nicht mehr zu balanciren braucht, so sinken die Zehen in Folge der Inactivität der Muskeln und des Drucks der Decken bei den häufig bettlägerigen Patienten wieder in Plantarflexion zurück, während das Fussgewölbe, durch starke Bänder, besonders die verkürzte Plantaraponeurose gehalten, seine Form beibehält." — Mit dieser Hypothese stimmen unsere Beobachtungen auffallend gut überein. Der eine Patient, der eine äusserst hochgradige statische und locomotorische Ataxie mit schwankendem Gange und Balancement zeigt, besitzt einen exquisit ausgebildeten Friedreich'schen Fuss, während sein paraplegischer Bruder nur einen kurzen Hohlfuss hat. Noch anschaulicher zeigen vielleicht den Entwicklungsgang der Fussmissbildung die beiden Kranken, die später besprochen werden sollen. Der Junge,

1) Collier, l. c.

seit etwa 4 Jahren von einer schweren statischen und locomotorischen Ataxie befallen, hat deutliche Hyperextension der grossen Zehen und einen Hohlfuss, während seine Schwester, die erst seit zwei Jahren und weniger schwer erkrankt ist, nur eine sehr auffällige Dorsalflexion der grossen Zehen, besonders beim Gehen aufweist. Rossolimo[1]) sah in drei Fällen von Hérédo-Ataxie cérébelleuse wahre Hypertrophie der Unterschenkelmusculatur, die er auf die starken Bemühungen, das Gleichgewicht zu halten, zurückführt.

Ob eine Veränderung der Gestalt der Fusswurzelknochen vorliegt, ist bis jetzt noch nicht ganz sicher entschieden. P. Marie[2]) und Soca[3]) sprechen sich dagegen aus. Auch in unserem Falle ergab die Untersuchung des Friedreich'schen Fusses vermittelst des Röntgenapparates auf dem Skiagramm keine solchen Umrisse der Knochen, dass man sie als pathologisch bezeichnen könnte. — Als therapeutisches Mittel gegen die Fussmissbildung der hereditären Ataxie empfahl Zabludowski[4]) Massage mit passiven, Widerstands-, und activen Bewegungen.

Auf die abnorme Stellung der Daumen, die in unseren beiden Fällen ausgesprochen hyperextendirt und rückwärts gewendet erscheinen, hat Friedenreich[5]) zuerst aufmerksam gemacht.

Nystagmus, eines der häufigst beobachteten Symptome der Friedreich'schen Krankheit, war in unseren Beobachtungen sowohl in der Ruhe als ganz besonders beim Blick nach seitwärts und oben ausgesprochen; die Zuckungen erfolgten an beiden Augen in wagrechtem Sinne. Rouffinet[6]), der seiner Arbeit die Zusammenstellung Soca's und eigene, bei Charcot beobachtete Fälle zu Grunde gelegt hat, verlangt, dass der Nystagmus constant und ein Nystagmus horizontalis binocularis sei.

Eine seltene Complication der Friedreich'schen Ataxie sind Augenmuskelstörungen, die bei den Brüdern Engler als Strabismus convergens sich bemerkbar machten. Bei dem älteren Patienten wurde das Schielen schon sehr früh von der Umgebung und im 3. Krankheitsjahre sicher von ärztlicher Seite constatirt. So wenig

---

1) Rossolimo, Hereditäre cerebellare Ataxie. Neurol. Centralblatt 1898.

2) P. Marie, Traité de Médecine T. VI. Paris 1894.

3) Soca, Thèse de Paris 1888.

4) Zabludowski, „Ein Fall von Friedreich'scher Ataxie. Behandlung durch Massage." Berliner klin. Wochenschrift. 1896.

5) Friedenreich, Et Tilfälde of hereditär Ataxi (Friedreich's Sygdom). Hosp. Tid. 1891. Cit. P. Marie, Traité de Médecine. T. VI. Paris 1894.

6) Rouffinet, Sur les troubles oculaires dans la maladie de Friedreich. Thèse de Paris 1892.

häufig diese Erscheinung auch sein mag, so sehen wir sie doch bei sicheren Fällen Friedreich'scher Krankheit beschrieben. Soca (l. c.) fand unter 130 Beobachtungen 5mal Störungen der äusseren Augenmuskeln und zwar bei: 1. Gowers Diplopie, 2. Mendel Strabismus convergens, 3. Erlenmeyer Strabismus convergens, 4. Ormerod Ptosis, 5. Joffroy Ptosis und Diplopie. Ophthalmoplegia interna wurde bis jetzt nie constatirt. Unter den Fällen der jüngsten Zeit treffen wir nur wenige hierher gehörige Beobachtungen. Senator[1]) sah Strabismus convergens dexter bei der Schwester seines eingehend untersuchten Patienten und Wallace Anderson[2]) bei einem 12jährigen Knaben Strabismus convergens sinister. Allen Starr[3]) beschreibt Ptosis und Parese des M. rectus sup. bulbi bei einem seiner 3 Fälle; Londe und Lagrange[4]) endlich beobachteten bei zwei kranken Schwestern Strabismus convergens.

Wie aus der Soca'schen Zusammenstellung ersichtlich ist, ist auch das Auftreten von Diplopie bei einem unserer Kranken nicht beispiellos. Doppelbilder, allerdings bei Herabsetzung der Sehschärfe, fanden sich auch bei dem Patienten von Brousse[5]), dessen Beobachtung jedoch nicht ganz einwandsfrei ist. Auf Grund unserer Erfahrungen in einem sicheren Falle Friedreich'scher Ataxie dürfen wir wohl behaupten, dass transitorische Diplopie im Verlaufe dieser Erkrankung vorkommen kann.

Die Verkrümmungen der Wirbelsäule, sei es als Kyphose oder Skoliose oder beide combinirt als Kyphoskoliose dürfen gegenwärtig wohl als eines der fast constant im Bilde der hereditären Ataxie vorkommenden Symptome angesprochen werden, wie besonders von französischer und englischer Seite betont wird. In unseren Fällen war die Kyphose beim Liegen nicht vorhanden; hingegen machte sie sich beim Sitzen auffallend stark bemerkbar. Diese Beobachtung spricht sehr dafür, dass wir das ätiologische Moment in einer Insufficienz der Rückenmusculatur zu suchen haben, wie auch Hallion[6]) in Uebereinstimmung mit Soca nachdrücklich hervorhebt. Friedreich[7]) fand schon bei einem seiner Fälle fettige Degeneration der Rückenmuskeln und zwar hauptsächlich links.

---

1) Senator, Berliner klinische Wochenschrift. 1894.
2) Wallace Anderson, l. c.
3) Allen Starr, l. c.
4) Londe et Lagrange, Annales de Médecine. Paris 1895.
5) Brousse, „De l'ataxie héréditaire." Paris 1882.
6) Hallion, „Des déviations vertébrales nevropathiques." Nouv. Iconographie de la Salpêtrière. 1892.
7) Friedreich, Virchow's Archiv. Bd. 26.

Das Fehlen der Patellarreflexe (Westphal'sches Zeichen) wird gegenwärtig, trotz einer Anzahl abweichender Beobachtungen der letztvergangenen Jahre, immer noch als charakteristisches Merkmal der klassischen Form hereditärer Ataxie betrachtet werden müssen. Crozer Griffith[1]) fand in seiner Zusammenstellung von 145 allerdings nicht immer ganz zweifellosen Fällen Friedreich'scher Krankheit, dass das Westphal'sche Zeichen ein sehr frühes und constantes Symptom sei. Noch bestimmter stellt Ladame[2]) dieses Phänomen als Regel hin und behauptet, dass alle Beobachtungen, wo die Patellarreflexe vorhanden sind, mit Vorsicht aufzunehmen seien. Es finden sich aber Fälle beschrieben, wo die Sehnenreflexe anfänglich vorhanden waren und erst im Laufe der Zeit verschwanden; hier wären besonders Ormerod, Smith u. A. zu nennen. Auch Senator[3]) sah bei seinem Kranken die Patellarreflexe langsam im Verlaufe eines Jahres verschwinden. Auf Grund dieser Beobachtungen nehmen Schultze[4]) und mit ihm in neuester Zeit Whyte[5]) an, dass bei der hereditären Ataxie dem Fehlen der Patellarreflexe ein allmähliches Schwächerwerden in den frühesten Stadien vorausgegangen sei. In vereinzelten Familien wurde auch die Erfahrung gemacht, dass unter mehreren erkrankten Geschwistern die einen das klassische Bild der Friedreich'schen Krankheit mit dem Westphal'schen Zeichen zeigten, während andere neben den typischen Symptomen dieser Erkrankung die Patellarreflexe noch aufwiesen, wie z. B. in den Beobachtungen von Brock[6]), Tressider[7]) etc.

Das Romberg'sche Phänomen war bei unserem noch nicht paraplegischen Patienten deutlich ausgesprochen. Wie die älteren und jüngeren Beobachtungen lehren, ist es zwar eine häufige, aber keine constante Erscheinung im Krankheitsbilde der hereditären Ataxie, so dass es nicht als Charakteristicum zur Sicherung der Diagnose verwendet werden kann. Allerdings konnte bereits Friedreich, der vier von seinen neun Kranken auf dieses Merkmal untersuchte, es bei einem derselben nachweisen. Rütimeyer sah es in drei Fällen, und Soca fand unter 57 Beobachtungen in mehr als der Hälfte das Romberg'sche Symptom angeführt. Auch Schultze (l. c.) hält dessen Vorkommen für möglich. Unter den neueren Autoren sind besonders

1) Crozer Griffith, l. c.
2) Ladame, Brain 1890.
3) Senator, Berliner klin. Wochenschrift. 1893/1894.
4) Schultze, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. V.
5) Whyte, „Four cases of Friedreich's Ataxia." Brain 1898.
6) Brock, „Three cases of Friedreich's Ataxia." The Lancet 1893. I.
7) Tressider, „Three cases of hereditary ataxia." Ibidem II.

Besold (l. c.), v. Krafft-Ebing[1]), Luntz (l. c.), Schaffer[2]), Rosenbaum (l. c.), Bramwell[3]), Whyte (l. c.) u. A. zu nennen, die das Romberg'sche Phänomen zum Symptomencomplex der Friedreich'schen Ataxie zählen.

Das Gefühl von Schwindel, das bei unserem jüngeren Kranken mitten während der Untersuchung, beim Fixiren von Gegenständen, beim Stehen und Gehen auftrat, wird im Verlaufe der hereditären Ataxie nicht ganz selten beobachtet. Soca (l. c.) fand es etwa in 20 Proc. aller Fälle. Schon Friedreich (l. c.) beschrieb ihn als hie und da auftretende Anfälle oder auch als dauernden Zustand. Nach diesem Beobachter wurde das Schwindelgefühl erst in aufrechter, sitzender, selten auch in liegender, horizontaler Körperstellung bemerkbar. Unser Fall machte es wahrscheinlich, dass dasselbe von den oscillatorischen Bewegungen der Augen abhängt, da gerade beim Fixiren oder bei Anstrengung, wo der Nystagmus intensiver wurde, das heftigste Schwindelgefühl sich einstellte. Sobald der Kranke sich die Augen verhüllte, war die ganze Erscheinung in kurzer Zeit vorüber. Auch der Heidelberger Kliniker suchte das Schwindelgefühl in ätiologische Beziehung zum Nystagmus zu bringen, kam aber zu einem gegentheiligen Schlusse, da in Fällen, wo es zu den hervorstechendsten Symptomen gehörte, der letztere fehlte, während umgekehrt bei Kranken, die ausgesprochenen Nystagmus zeigten, von Schwindel keine Spur war.

Die Sprache war bei den zwei Brüdern Engler so eigenthümlich verändert und so gleichartig, dass man sie an der Stimme kaum von einander unterscheiden konnte, und es scheint, als ob wir es hier mit einer der charakteristischsten und constantesten Erscheinungen dieser Krankheit zu thun haben.

Noch bleiben uns neben den schon besprochenen, häufiger vorkommenden Symptomen eine Reihe wichtiger Merkmale zu erörtern, die in der Charakteristik der hereditären Ataxie von Friedreich fehlen oder zu den Seltenheiten gezählt werden, die aber doch im Laufe der Zeit in mehr oder weniger grosser Zahl beobachtet wurden. Es sind dies die Sensibilitätsstörungen, die hochgradigen choreiformen Bewegungen, sowie die Atrophie und Pseudohypertrophie der Musculatur.

1) v. Krafft-Ebing, „Ueber Friedreich'sche Krankheit." Wiener klin. Wochenschrift. 1894.

2) Schaffer, „Ein Fall von Friedreich'scher Ataxie." Neurolog. Centralblatt 1897.

3) Bramwell, „Remarks on Friedreich's Ataxia with notes of three cases." Brit. med. Journal 1897.

Dürfen wir Fälle mit leichten Sensibilitätsstörungen, die spät auftreten, zur Friedreich'schen Ataxie rechnen? In Rücksicht auf eine Anzahl in der Literatur beschriebener Fälle, in Berufung auf die Ansicht exacter Beobachter, wie Dejerine und Pierre Marie, sowie einer Reihe deutscher und englischer Autoren und im Hinblick auf unsere Erfahrungen, die wir an sicheren Fällen von Friedreich-scher Krankheit gesammelt, können wir diese Frage mit „Ja" beantworten. Während noch Friedreich[1]) in Berufung auf seine ersten Untersuchungen sagen durfte: „Es fehlte jede objectiv wahrnehmbare Störung im Bereiche der cutanen Empfindungsnerven", modificirte er diesen Ausspruch nach Verfluss einiger Zeit dahin, dass er erklärte: „Ein Hauptsymptom der Fälle von hereditärer Ataxie ist theils der völlige Mangel, theils das erst spät und in untergeordnetem Grade Hinzutreten von Störungen im Bereiche der Sensibilität, sowohl des Tast- als Druck- und Temperatursinnes." Rütimeyer[2]) sah bei allen Patienten partielle Sensibilitätsstörungen, vor Allem des Tast-, weniger des Ortssinnes. Soca[3]) konnte in seiner Monographie bereits eine Uebersicht über 61 auf Sensiblitätsstörungen untersuchte Fälle geben, die sich bei 29 vorfanden, stets aber geringfügiger Natur waren, indem die Function der cutanen Empfindungsnerven nur herabgesetzt, nie aufgehoben war. Es fand sich theils Abschwächung aller Qualitäten, theils Verminderung der tactilen Sensibilität und nur in wenigen Beobachtungen Abschwächung des Schmerzsinnes. Die Vertheilung war nie nach Nerven angeordnet. Bei dem einen unserer Patienten traten, wie wir sahen, nach einer Periode rascher Verschlimmerung des Leidens, die ihn völlig hülflos und paraplegisch machte, deutliche Sensibilitätsstörungen auf, während etwa ein halbes Jahr zuvor bei wiederholter Untersuchung die cutane Empfindung intact gefunden worden war. Es liessen sich bei der zweiten Prüfung Veränderungen aller Qualitäten in allerdings geringfügigem Grade an den Unterschenkeln und Füssen nachweisen; der Rumpf, Kopf und die oberen Extremitäten blieben frei mit der Ausnahme, dass der stereognostische Sinn der letzteren nicht ganz normal war. Eine ganz analoge Beobachtung machte Leubuscher[4]), der bei einem Kranken mit anfänglich intacter Sensibilität nach rascher Verschlimmerung Störungen derselben fand. Auch Senator[5]) constatirte in seinem

1) Friedreich, Virchow's Archiv. Bd. 26.
2) Rütimeyer, l. c.
3) Soca, l. c.
4) Leubuscher, Berliner klinische Wochenschrift. 1882.
5) Senator, Berliner klin. Wochenschrift. 1893/1894.

Falle, der im 5. Leidensjahre noch völlig normale Empfindung zeigte, ein Jahr später Veränderung des stereognostischen Sinnes der Hände und Thermohypästhesie an den Fussrücken. Die Schwester dieses Patienten hatte ähnliche Sensibilitätsstörungen. Entsprechende Wahrnehmungen machten Hinshelwood[1]), Hirschl[2]), Schultze[3]), Sainsbury[4]), v. Krafft-Ebing[5]), Whyte[6]) u. A. Luntz[7]) und Cohn[8]) fanden neben den bereits beschriebenen Veränderungen Störungen des Muskelsinnes. Charles Burr[9]) will im 7. Krankheitsjahre Verspätung der Schmerzempfindung und leichte Herabsetzung der tactilen Sensibilität bei einem später obducirten Falle Friedreich'scher Ataxie bemerkt haben. Es sind aber auch Beobachtungen mit Veränderung der cutanen Empfindung veröffentlicht worden, die sehr an Hysterie erinnern, so die beiden Mädchen von Gilles de la Tourette[10]) und der Fall von Magnus Levy[11]), der allerdings neben den Symptomen hereditärer Ataxie Herabsetzung der Sensibilität am ganzen Körper mit Ausnahme des Gesichts zeigte. — Ausführlicher erwähnenswerth sind aber die beiden Geschwister, die Dejerine[12]) in der Société de Biologie vorstellte, und die eine Herabsetzung der Empfindung für feine Berührungen, Wärme und Schmerz aufwiesen. Verlangsamte Leitung war in Analogie zu unserer Beobachtung ebenfalls vorhanden. Die Intensität der Störung nahm von der Peripherie her ab. Neben den objectiv constatirten Veränderungen klagten beide Patienten über heftige Schmerzen. Nach Dejerine sind Sensibilitätsstörungen bei der Friedreich'schen Ataxie seltener und nicht vergleichbar denjenigen bei der Tabes dorsalis. Die Sensibilität ist nach der Ansicht dieses Klinikers bei ersterer intact, so sehr die Hinterstränge ergriffen sind, und er glaubt, dass diese Integrität von der geringen Betheiligung der hinteren Wurzeln zum Theil abhänge, die nie Veränderungen

1) Hinshelwood, The Lancet 1889.
2) Hirschl, Wiener klin. Wochenschrift. 1896.
3) Schultze, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. V.
4) Sainsburg, The Lancet 1889.
5) v. Krafft-Ebing, Wiener klin. Wochenschrift. 1894.
6) Whyte, Brain 1898.
7) Luntz, Deutsche med. Wochenschrift. 1893.
8) Cohn, Neurologisches Centralblatt. 1898.
9) Ch. Burr, University med. Magazine. Philadelphia 1894. Cit. Neur. Centralblatt. 1895.
10) Gilles de la Tourette, Nouvelle iconographie de la Salpêtrière. 1888.
11) Magnus Levy, Deutsche medic. Wochenschrift. 1896.
12) Dejerine, „Sur une forme particulière de Maladie de Friedreich avec atrophie musculaire et troubles de la sensibilité.“ La Médecine moderne 1890 und La Semaine médicale 1890.

zeigen, welche an Intensität denjenigen der entsprechenden Stränge proportional sind, während bei der Tabes hintere Wurzeln und Hinterstränge in gleicher Weise betroffen sind. Auf der anderen Seite dürften auch die peripheren Nerven in Frage kommen, die bei der Tabes dorsalis, wenn sie Sensibilitätsstörungen zeigt, häufig stark betheiligt sind. Auscher[1]) unterzog sodann auf die Veranlassung Dejerine's bei einem Falle hereditärer Ataxie mit lancinirenden Schmerzen, der allerdings von verschiedenen Seiten nicht für ganz einwandsfrei gehalten wird, die peripheren sensiblen Nerven einer histologischen Untersuchung und fand eine grosse Zahl von Fasern im Embryonalstadium, aber keine Degenerationen („cet examen a permis de constater de ces nerfs (nerfs cutanés) la présence d' un grand nombre de tubes présentant les caractères de nerfs embryonnaires, mais il n' existe pas de tubes en voie de dégénerescence ni de gaines vides"). Weitere Untersuchungen rein sensibler Nerven fehlen noch, da alle bisherigen histologischen Befunde sich auf gemischte Nerven erstrecken.

Bei dem Aelteren der Brüder Engler traten im Verlaufe der Krankheit hie und da Wadenkrämpfe auf. Bramwell[2]), der eine Familie von drei erkrankten Kindern beschreibt, hat bei einem seiner Patienten die gleiche Wahrnehmung gemacht. Ein zweites Glied dieser Geschwistergruppe, das später zur Obduction gelangte und den typischen Befund der hereditären Ataxie ergab, hatte heftige gastrische Krisen mit Erbrechen, ein äusserst seltenes Ereigniss bei dieser Krankheit.

Neben dem früher erwähnten Romberg'schen Phänomen, dem Westphal'schen Zeichen sind die letztgenannten Erscheinungen Symptome, welche die Friedreich'sche Ataxie und die Tabes dorsalis bis zu einem gewissen Grade einander näher bringen. Doch wird eine Differentialdiagnose zwischen diesen beiden Erkrankungsformen nicht allzu schwer sein, besonders unter Berücksichtigung des Alters und des familiären Vorkommens. Nach der Zusammenstellung Hildebrandt's[3]) und der Ansicht Raymond's[4]), der unter 500 Tabeskranken keinen einzigen im Kindesalter gesehen hat, ist die Tabes dorsalis in den ersten zwei Decennien, die sog. Tabes praecox, ein ziemlich seltenes Vorkommniss, während die hereditäre Ataxie gerade

---

1) Auscher, „Anatomie path. de la maladie de Friedreich." La Semaine Médicale 1890.

2) Bramwell, „Remarks on Friedreich's Ataxia with notes of three cases." Brit. med. Journal 1897.

3) Hildebrandt, „Ueber Tabes dorsalis in den Kinderjahren." Inaug.-Dissert. Berlin 1892.

4) Raymond, „Tabes juveniles et Tabes héréditaires." Le Progrès méd. 1897.

in dieser Zeit ihren Anfang nimmt. Der familiäre-hereditäre Typus, ein wichtiges Merkmal der Friedreich'schen Ataxie, ist nach einem Ausspruch Dejerine's [1]) in keinem Falle absolut beweisend beschrieben worden; auch Kalischer [2]) kommt an Hand der in der Literatur verzeichneten Falle zu einem ähnlichen Schlusse; nach diesem Autor sind die Mehrzahl der als Tabes infantilis beschriebenen Fälle tabesähnliche Symptomenbilder einer Lues cerebro-spinalis hereditaria, während die Syphilis bei der hereditären Ataxie wohl kaum in Frage kommt.

Die heftig wackelnden Bewegungen des Kopfes und Rumpfes, das Schütteln und die Muskelunruhe der Arme und Hände, die beim ersten Anblick des Patienten wegen ihrer Intensität an eine Chorea chronica progressiva denken liessen, sind im Verlaufe der Friedreich'schen Krankheit ein wohl constant zu beobachtendes Symptom, wie auch Bramwell [3]), Pierre Marie [4]) und Ladame [5]) hervorheben. Im Widerspruch zu älteren Autoren und entgegen unserer Beobachtung, wo das Gesicht häufig bis zum Grimassenschneiden verzogen wurde, hält Whyte [6]) die mimische Musculatur des Kopfes für selten betheiligt. Die Unterscheidung von der Chorea chronica progressiva, die bekanntlich in demselben Alter beginnen und mit derselben psychischen Minderwerthigkeit einhergehen kann wie die hereditäre Ataxie, wird in unserem Falle nicht schwer sein, da wir zuerst den ausgesprochenen Beginn der Friedreich'schen Krankheit haben, zu der erst nach einer Reihe von Jahren die choreiformen Bewegungen mit grosser Intensität hinzutreten. Im Weiteren sind das Westphal'sche Zeichen, der Nystagmus und das Romberg'sche Phänomen Erscheinungen, die bei der Chorea nicht vorkommen. Nicht immer ist jedoch die Differentialdiagnose zwischen letzterer Krankheit und der Friedreich'schen Ataxie so einfach, nämlich dann nicht, wenn die choreatischen Bewegungen als Frühsymptom vor oder mit den charakteristischen Merkmalen der hereditären Ataxie erscheinen. So wurde der Patient Ladame's [7]) während 3 Jahre für choreatisch gehalten; ebenso sah man die Krankheit der beiden Schwestern, die Londe und Lagrange [8]) zu beobachten Gelegenheit hatten, für Chorea anfänglich an, während sie später

1) Dejerine, „L'hérédité dans les maladies du systèmes nerveux. Paris 1886.
2) Kalischer, „Ueber erbliche Tabes." Berliner klin. Wochenschrift 1898.
3) Bramwell, l. c.
4) P. Marie, l. c.
5) Ladame, „La maladie de Friedreich." Revue médicale de la Suisse Romande 1889.
6) Whyte, Brain 1898.
7) Ladame, Revue médicale de la Suisse Romande 1889.
8) Londe et Lagrange, Annales de Médecine. Paris 1895.

neben den choreiformen Bewegungen das Westphal'sche Zeichen, den typischen Hohlfuss, ausgesprochene Coordinationsstörung etc. zeigten. Von einem Patienten Rütimeyer's[1]) heisst es, dass er mit 4 Jahren den Veitstanz gehabt habe, und dass von dieser Zeit ab eine Schwäche und Unsicherheit in den Beinen zurückgeblieben sei, die nachher auf die Hände übergriff. Könnte die Chorea nicht der Beginn der Ataxia hereditaria gewesen sein? Auch Ormerod[2]) ist der Meinung, dass bei einer beginnenden Friedreich'schen Krankheit mit intensiven choreiformen Bewegungen die Chorea chronica progressiva oft schwer auszuschliessen sei.

Eine Anzahl von Autoren haben auch auf athetoide Bewegungen aufmerksam gemacht, so Chauffard[3]) Stein[4]), Wallace Anderson[5]) sowie Londe und Lagrange[6]), welche letztere sie als Sehnenhüpfen („danse des tendons") bezeichnen.

Noch treten zwei Symptome im Verlaufe der Krankheit eines unserer Patienten hinzu, die bei der Friedreich'schen Ataxie selten sind und das Bild compliciren: es ist die Atrophie im Bereiche der Interossei der Hände und ganz besonders die Pseudohypertrophie im Gebiete der Schulter-, Oberarm- und Vorderarmmuskeln, verbunden mit fibrillären Zuckungen, wobei sich keine qualitative, wohl aber quantitative Veränderung der elektrischen Erregbarkeit zeigte.

Diffuse Atrophie der Musculatur an den unteren Extremitäten wird bei paraplegischen Kranken ziemlich häufig beobachtet und ist wohl als eine Folge der Inactivität anzusehen. Umschriebene, auf einzelne Muskelgruppen localisirte Atrophien sind, wie die Literatur zeigt, eine ziemlich grosse Seltenheit im Verlaufe der Friedreich-schen Ataxie; sie wurden aber beobachtet und zwar fast ausschliesslich im letztvergangenen Decennium. Die zwei Geschwister, die Dejerine[7]) in der Société de biologie vorstellte, zeigten neben den schon früher besprochenen Sensibilitätsstörungen Muskelatrophien an den oberen und unteren Extremitäten, die ersteren vom Typus Aran-Duchenne, die letzteren mit so starker Betheilung der Peronealmusculatur, dass man auf den ersten Blick an einen Fall vom sogenannten Peronealtypus der progressiven Muskelatrophie hätte denken können.

---

1) Rütimeyer, Virchow's Archiv. Bd. 91.

2) Ormerod, The Lancet 1889.

3) Chauffard, „Maladie de Friedreich avec des attitudes athetoides. La Semaine Médic. 1893.

4) Stein, Berliner klinische Wochenschrift 1897.

5) Wallace Anderson, Friedreich's Ataxie. Glasgow med. Journ. 1893.

6) Londe et Lagrange, Annales de Médecine. 1895.

7) Dejerine, La Semaine Médicale 1890.

Die elektrische Erregbarkeit war quantitativ in hohem Grade herabgesetzt; Entartungsreaction wurde nicht beobachtet. Von fibrillären Zuckungen ist nicht die Rede. Nach Dejerine sind bei der hereditären Ataxie Muskelatrophien im Bereiche der unteren Extremitäten nicht so selten; hie und da findet man sie auch an den oberen und zwar besonders an den Muskeln der Hand, wie er selbst in einem Falle zu sehen Gelegenheit hatte. In Analogie zu unserem Falle, der jedoch keine richtige Klauenhand zeigte, beschreibt George Hodge[1]) 3 Fälle Friedreich'scher Ataxie, von denen zwei Atrophie im Bereiche der kleinen Handmuskeln (Thenar, Hypothenar, Mm. lumbricales und interossei) aufwiesen, während das 3. Kind einen einfachen Symptomencomplex darbot. M. Whyte[2]) fand bei 3 Patienten in Folge Atrophie der Interossei Bildung der sog. „Bird-claw". Dieser Autor führt noch weitere Beobachtungen an, welche die Erscheinung der „Main en griffe" zeigten, so die von Bramwell[3]) Griffith[4]) und Rook[5]). In einem Falle Taylor's[6]) hatte der Kranke Mühe die Finger zu spreizen. Dreschfeld[7]) sah bei einem zwölfjährigen Knaben mit hereditärer Ataxie Muskelatrophie nach dem Peronealtypus, die grosse Aehnlichkeit mit der neurotischen Form in ihren ersten Anfängen darbot.

Nach Dejerine[8]) würden die starke Betheiligung der unteren Extremitäten, das periphere Auftreten nach bestimmten Typen (Peronealtypus, Typus Aran-Duchenne), die Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit für eine neuritische Grundlage sprechen. Von der neurotischen Muskelatrophie unterscheidet sich dieses Krankheitsbild aber durch das Vorwiegen des Symptomencomplexes der hereditären Ataxie. Man findet also bei der letzteren die analogen Verhältnisse wie bei der Tabes dorsalis, wo auch, wie Dejerine[9]) gezeigt, neuritische Processe die Ursache der Muskelatrophie sein können. In der That wurden in obducirten Fällen von Friedreich'scher Krankheit, die allerdings klinisch ohne Muskelveränderungen verliefen, degenerative Verände-

1) Hodge, „Three cases of Friedreich's disease etc." Brit. med. Journ. 1897.

2) Whyte, Brain 1898.

3) Bramwell, Brit. med. Journal 1897.

4) Griffith, Transactions of college of physicians of Philadelphia. Philadelphia 1889.

5) Rook, Journ. of nervous and ment. dis. 1890.

6) Taylor, The Practitioner 1894. Neurol. Centralblatt 1895.

7) Dreschfeld, The Lancet 1894. Vol. I.

8) Dejerine, La Semaine Médicale 1890.

9) Derselbe, „Sur l'atrophie musculaire des ataxiques (névrite motrice périphérique des ataxiques), étude clinique et anatomo-pathologique. Revue de Médecine 1889.

rungen der Nerven gefunden. Schon Friedreich[1]) beobachtete Degenerationen am N. hypoglossus, ischiadicus und femoralis, Rütimeyer[2]) am N. medianus und ischiadicus. Rossi[3]) sah an den peripheren Nerven und Nervenendigungen an verschiedenen Stellen ausgesprochene Veränderungen. Mirto[4]) fand Degeneration der motorischen Nerven und Bonnus[5]) analoge Veränderungen im N. medianus, ischiadicus, tibialis anticus und musculo-cutaneus. Mackay[6]) bezeichnet die degenerativen Processe des N. ischiadicus, cruralis, tibialis anticus medianus, ulnaris und radialis als äusserst stark ausgeprägt. Auch Guizetti[7]) beschreibt ausgedehnte Degenerationen der peripheren Nerven. Leider wurden von Dana[8]), der einen Fall Rook's[9]) histologisch untersuchte, die letzteren nicht berücksichtigt.

Entgegen der Ansicht Dejerine's vertritt M. Whyte[10]) den Standpunkt, dass die Atrophien der Musculatur auf degenerative Vorgänge in den zugehörigen motorischen Zelllen zurückzuführen seien. Ob wirklich Factoren myelogener Natur eine Rolle spielen, lässt sich bis jetzt nicht mit Sicherheit entscheiden, da Autopsien von Fällen Friedreich'scher Ataxie mit den beschriebenen Muskelveränderungen noch ausstehen. Immerhin ist bemerkenswerth, dass unter den obducirten und histologisch untersuchten Fällen hereditärer Ataxie, etwa zwanzig an der Zahl, in sechsen Veränderungen an den Vorderhörnern und motorischen Ganglienzellen gefunden wurden. Friedreich[11]) schreibt: „Am Uebergang vom Cervical- zum Dorsalmark bis zur Mitte des letzteren ist die graue Substanz nicht intact und zwar hauptsächlich die hinteren und mittleren Abschnitte bis in die hinteren Partien der Vorderhörner; hier besteht Vermehrung der Neurogliazellen. Die Ganglienzellen sind klein, die Kerne deutlich sichtbar, nicht aber die Fortsätze.“ Everett Smith[12]) nennt die Zellen der Vorder- und Hinterhörner weniger zahlreich als normal und sehr

---

1) Friedreich, Virchow's Archiv. Bd. 26.
2) Rütimeyer, Virch. Arch. Bd. 110.
3) Rossi, „Due casi singolari di malattia di Friedreich.“ Il Manicomio 1892. Anno VIII.
4) Mirto, Giornale de l'assoc. dei Medici e Naturalisti. Anno IV. 1893.
5) Bonnus, Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1898.
6) Mackay, Brain 1898.
7) Guizetti, Riforma medica 1893. Il Policlinico 1894.
8) Dana, Postgraduate. New-York. Vol. IX. Cit. Brain 1898.
9) Rook, Journal of nerv. and ment. diseases. 1890.
10) Whyte, Brain 1898.
11) Friedreich, Virchow's Archiv. Bd. 26.
12) Everett Smith, Boston medic. and surgic. Journal 1885.

verändert. Mirto[1]) fand eine Verdünnung des Reticulum verbunden mit Atrophie der Zellen in Vorder- und Hinterhörnern, und zwar besonders im Dorsalmark. Burr[2]) sah Atrophie vereinzelter Zellen; den gleichen Befund erhob Mackay[3]), Simon[4]) endlich constatirte eine kleinere Zahl und geringeres Volumen der Ganglienzellen mit Ausnahme der motorischen Zellen in den vorderen Partien der Vorderhörner. So sehen wir, dass bei der histologischen Untersuchung einerseits neuritische Processe und andererseits degenerative Veränderungen im Rückenmark beobachtet wurden, die vielleicht coordinirte, vielleicht subordinirte Vorgänge sind; die aber eine Muskelatrophie nach dem beschriebenen Typus erklären könnten.

Zum Schlusse bleibt uns die Besprechung der Pseudohypertrophie der Musculatur an den Armen und am Schultergürtel, die bei Friedreich'scher Ataxie nur äusserst selten oder vielleicht noch gar nie mit Sicherheit beobachtet wurde. In der Mitte der achtziger Jahre hat Mastin[5]) eine Reihe von Fällen aus drei Familien beschrieben, die Muskelpseudohypertrophie zeigten, und die Crozer Griffith[6]) in seiner Statistik mit dem genannten Autor zur hereditären Ataxie zählt. Die Volumvermehrung wurde hauptsächlich an den Waden beobachtet und zwar besonders bei zwei Kranken. Mastin stellte auf Grund des familiären Typus, des progredienten Verlaufes und des Mangels an Sensibilitätstörungen die Diagnose auf „hereditary or congenital ataxy“ in Combination mit Muskelpseudohypertrophie. Was man bei diesen Beobachtungen an typischen Symptomen vermisst, ist besonders das Fehlen der hochgradigen Ataxie, des Nystagmus und der Sprachstörungen. Es wurde vielmehr nur allgemeine Schwäche der Beine und grosse Mühe beim Aufstehen, Absitzen und Stehen beobachtet; die Wirbelsäule wird bei den uns besonders interessirenden Fällen mit Pseudohypertrophie der Wadenmuskeln als lordotisch bezeichnet. Wir finden also hier hauptsächlich Erscheinungen, welche bei der familiären Form der Muskelpseudohypertrophie vorkommen. Fr. Schultze[7]) zweifelt ebenfalls an der Richtigkeit der Diagnose Mastin's und will die Fälle nach den beschriebenen Sym-

1) Mirto, l. c.

2) Burr, University Medical Magazine. Philadelphia 1894.

3) Mackay, l. c.

4) Simon, Le Progrès Médical 1897.

5) Mastin, „Two generations of hereditary or congenital ataxia.“ The Medical News. Vol. LI. 1887.

6) Crozer Griffith, „A contribution to the study of Friedreich's Ataxia.“ Transact. of college of physic. of Philadelphia 1888.

7) Schultze, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. V.

ptomen eher zur letztgenannten Muskelerkrankung rechnen. Wenn man auch diesen Zweifeln Rechnung tragen muss, so darf doch nicht unerwähnt bleiben, dass wir es hier möglicherweise mit einer Uebergangsform zu thun haben, wo die Symptome der Pseudohypertrophie die Merkmale der Friedreich'schen Krankheit überwiegen. In unserem Fall, der ebenfalls als Mischform erscheint, finden wir den wohlcharakterisirten Typus der hereditären Ataxie in Combination mit Muskelpseudohypertrophie; er steht aber ersterem ganz nahe, indem letztere nur eine Begleiterscheinung ist und nicht dem ganzen Bilde den Stempel aufdrückt. Im Jahre 1869, als bereits die Symptome der Friedreich'schen Krankheit vorhanden waren, konnte noch keine auffallende Volumvermehrung der Musculatur beobachtet werden; im Ferneren zeigt der jüngere Bruder des Patienten ein so reines Bild der hereditären Ataxie, dass auch in diesem Falle an der Richtigkeit der Diagnose wohl nicht zu zweifeln ist. Im Hinblick auf unsere Beobachtungen können wir also sagen: „Es giebt Fälle von Friedreich'scher Ataxie, die von Atrophie und Pseudohypertrophie der Musculatur begleitet sind." Diese Thatsache würde auffallend im Einklang mit der Hypothese Stawell's [1]) stehen. Letzterer will nämlich auf die Fälle hereditärer Ataxie die Annahme Macalister's [2]) ausgedehnt wissen, wonach die Neigung zur Degeneration bei gewissen Krankheiten, z. B. der Pseudohypertrophie, von der Herabsetzung der Wirkung gewisser Drüsen abhängt, deren Secretion einen controlirenden Einfluss auf die nervösen Elemente ausübt. In unserem Falle sehen wir merkwürdigerweise beide Formen combinirt. — Wie Dejerine [3]) die Ursache der anatomischen Veränderungen im Centralnervensystem in einer Abnormität des Ektoderms sucht, könnte man nach dem Vorgehen Donath's [4]) die Aetiologie der Atrophie und Pseudohypertrophie der Musculatur in der ersten Keimanlage und zwar in einem abnormen Verhalten des Mesoderms vermuthen, woraus die Hautmuskelplatte hervorgeht. Es liesse sich annehmem, dass bei dieser familiären Degeneration, wie Jendrassik [5]) alle chronischen Entartungsformen mit den verschiedenartigsten klinischen Krankheitsbildern nennen will, ein ab ovo minderwerthiges Muskelsystem auf

1) Stawell, „Two cases of Friedreich's disease." Austral. Med. Journ Nr. 5. XVII. 1895. Cit. Brain 1898.

2) C. Macalister, Brit. med. Journ. 1893.

3) Dejerine et Schulle, „Sur la nature de la Sclérose dans la Maladie de Friedreich." Semaine medic. 1890.

4) Donath, „Ein Fall von Muskel-Pseudohypertrophie." Wiener medic. Wochenschrift 1896.

5) Jendrassik, Deutsches Archiv für klinische Medicin. 1897.

Veränderungen im Nervensystem rascher mit degenerativen Processen reagire als ein normales. —

Gleichsam als spastisches Gegenstück zur Friedreich'schen Ataxie, wie Freud[1]) sich ausdrückt, hat im Jahre 1893 Pierre Marie[2]) auf Grund der Beobachtungen von Fraser[3]), Nonne[4]), Klippel und Durante[5]), sowie von Sanger Brown[6]) eine Anzahl mehr oder weniger verwandter Formen zu einem neuen Typus vereinigt, den er Hérédo-Ataxie cérébelleuse oder Ataxie héréditaire benannte. Nach ihrem Schöpfer hat diese neue Form die gleichartigen Bewegungsstörungen und die Heredität mit der hereditären Ataxie s. s. gemeinsam. Mehr oder weniger Uebereinstimmung zeigen die beiden Typen in Bezug auf das Romberg'sche Symptom, die Störungen von Seiten der Augenmuskeln (wie Nystagmus und Strabismus) und den Charakter der Sprache. Als Hauptunterscheidungsmerkmale finden wir aber bei der Hérédo-Ataxie die spastischen Symptome in Form von Steigerung der Patellarreflexe und einer allerdings nicht immer beobachteten Hypertonie der Musculatur; auch die Opticusatrophie ist eine der hervorstechendsten Erscheinungen dieses Krankheitsbildes. Noch sind aber die klinischen Merkmale des Marie'schen Typus, wie wir später sehen werden, bei der geringen Zahl der untersuchten Fälle so schwankend und haben gerade in den wichtigsten Punkten so wenig Constantes an sich, dass die Mittheilung weiterer Fälle erlaubt erscheint.

II. Beobachtungen.

Geschwister H. Beginn der Erkrankung beim Knaben in früher Jugend, beim Mädchen im 15. Lebensjahre mit Unsicherheit anfangs der Beine, später auch in geringem Grade der Hände. Schmerzen im Kreuz. Strabismus convergens. Opticusatrophie. Intelligenz und psychisches Verhalten normal. Sensibilität leicht gestört. Gang dem eines Berauschten nicht unähnlich beim Knaben, atactisch stampfend beim Mädchen. Patellar- und übrige Sehnenreflexe gesteigert. Hautreflexe vorhanden. Blasen- und Mastdarmfunction ohne Störung.

Aus der Familienanamnese der beiden Kinder, die von W. im Markgräflerland gebürtig sind, ist hervorzuheben, dass in der Ascendenz Nerven-

1) Freud, „Die infantile Cerebrallähmung." Nothnagel's spec. Pathol. und Therapie. Bd. IX. Vol. II.

2) Pierre Marie, „Sur l'Hérédo-Ataxie cérébelleuse." Semaine médicale 1893.

3) Fraser, Glasgow Medical Journal 1880. I.

4) Nonne, Archiv für Psychiatrie. Bd. XXII. 1891.

5) Klippel et Durante, Revue de Médecine 1892. Semaine medicale 1892.

6) Sanger Brown, „On hereditary ataxy with a series of twenty one cases." Brain 1892.

und Geisteskrankheiten nicht bekannt sind; dass ihre Eltern jedoch entfernt (in der 4. Linie) verwandt sind. Potatorium liegt von keiner Seite vor. Der Vater ist 50 Jahre alt und gesund; die Mutter steht im 49. Lebensjahre und leidet seit 15 Jahren an einem Herzleiden, das im Anschluss aus einen Gelenkrheumatismus aufgetreten ist. Alle Schwangerschaften und Geburten verliefen normal. Die beiden Patienten sind die jüngeren Geschwister von 5 lebenden Kindern; die 3 älteren sind gesund. Vier Kinder sind in zarter Jugend entweder an acuten Krankheiten oder im Anschluss an die Geburt gestorben.

1. Ueber den Knaben Eduard, $14^3/_4$ Jahre alt, ist theils von ihm selber, theils von seinen Eltern folgende Vorgeschichte erhältlich:

Die Geburt war normal und ging rasch von Statten. Weder im Säuglingsalter, noch in späteren Jahren wurden von den aufmerksamen Eltern Convulsionen beobachet; hingegen fiel es schon im 1. Jahre auf, dass die Augen des Knaben beim Anrufen häufig unruhig hin- und herflackerten. Mit 6 Jahren besuchte Patient die Schule, wo er gut vorwärts kam, sehr leicht auswendig lernen und gut kopfrechnen konnte. Das Lesen und Schreiben hingegen verursachte dem Knaben einige Schwierigkeiten, weil er sich wegen der Augen schonen musste. In diesen Jahren stellte sich häufig Halsweh ein. Er konnte gehen und rennen wie seine Spielgenossen. Ab und zu fiel es den Eltern auf, dass das lebhafte Kind, das etwa 7 Jahre alt geworden, öfters hinfiel und fast immer geschürfte Beine hatte; sie schrieben diese Erscheinung jedoch dem schlechten Sehvermögen zu. Im August 1896 trat im Anschluss an eine Verletzung am linken Oberschenkel ein Abscess auf, der den Knaben für längere Zeit ans Bett fesselte. Während und im Anschluss an diese Eiterung war der Kleine angeblich 9 Wochen lang nicht recht bei Bewusstsein und schrie Tag und Nacht. Convulsionen traten nie auf. Er konnte hernach nicht mehr gut reden und machte, wie sein Vater erzählte, nur „i“ statt „Ja“ zu sagen. Die Sprache besserte sich langsam wieder; er wurde aber rasch müde. Das Kind konnte nach diesem langen Krankenlager nur mit Unterstützung gehen und war sehr ungeschickt in den Beinen. Von Neujahr 1897 ab besserte sich die Sprache rasch; es schien aber den Eltern, als ob das Sprechen mühsam wäre und die Kinnladen krampfhaft in die Höhe gezogen würden, so stark musste sich der Knabe anscheinend dabei anstrengen. Der Gang besserte sich ebenfalls wieder langsam etwas, war und blieb aber unbeholfener und wankend. Lachend erzählte der muntere Junge, die Leute glaubten immer, er hätte zu viel getrunken, da er wie ein Berauschter davon geschwankt sei. Einige Zeit nach der ziemlich raschen Verschlimmerung des Ganges wurden auch die Bewegungen der Arme und Hände etwas ungeschickter. Patient hatte angeblich nie Schmerzen; hingegen stellte sich hie und da das Gefühl von Ameisenkriebeln in den Fusssohlen ein. Kopfschmerzen waren nie vorhanden. Die Stuhl- und Harnentleerung war stets normal.

Das Sehvermögen nahm besonders seit dem 11. Lebensjahre von Jahr zu Jahr ab. Hie und da will Patient Doppelbilder bemerkt haben. Beim Lesen verschwammen ihm die Buchstaben schon seit Beginn des Schulbesuches. Nach Aussage der Eltern war der Geistes- und Gemüthszustand ihres Kindes stets normal; er war nur etwas jähzornig, sonst aber immer munter und guten Muthes trotz der Verschlimmerung des Zustandes.

Status. Patient ist ein gesund aussehender, etwas gracil gebauter, munterer Knabe. Der Gesichtsausdruck hat etwas Schläfriges an sich wegen Tiefstandes der oberen Augenlider. Die geistigen Fähigkeiten sind aber gut entwickelt und stehen eher etwas über dem Durchschnitt dieses Alters. Während des ganzen Spitalaufenthaltes war der Kranke immer munter und guter Dinge; psychische Veränderungen wurden nie beobachtet.

Die Schädelbildung und der Haarwuchs zeigen keine Abnormitäten.

Im Stirn- und Gesichtstheil des N. facialis sind alle Bewegungen gut ausführbar.

An den Augen fällt beim ersten Blick der abnorme Tiefstand der oberen Augenlider auf, der aber activ völlig überwunden werden kann. Der Lidschlag erfolgt beiderseits synchron; der Lidschluss ist normal.

Im Uebrigen möchte ich hier den Augenstatus folgen lassen, den Herr Privatdocent Dr. Siegrist zu verschiedenen Zeiten freundlichst aufgenommen hat:

1. Vom 6. I. 1896.

Objectiv: Astigmatismus hyp. rectus simplex.

Javal: o. a. $\pm$ 3,0 D — 40,75

Subjectiv: o. d. / o. s. $\left\{ v = +2{,}5 \text{ D. cyl. } 0{,}01 \left(\frac{1}{100}\right) \right.$.

Ophthalmoskopischer Befund: leichte neuritische Atrophie beider Sehnerven.

Eine 4 Jahre später vorgenommene Untersuchung ergab folgenden Befund:

2. Vom 7. und 10. IX. 1900.

Aeusserlich sind beide Augen normal. Die Reactionen der Pupillen zeigen keine pathologischen Veränderungen.

Fundus: Beiderseits gleicher Befund: ausgesprochene grün-weisse Verfärbung der Papillen. Die Grenzen derselben sind scharf. Die Lamina cribrosa ist etwas sichtbar; deutlicher Skleralring. Die Gefässe sind leicht verengt, besonders die Arterien.

Also: einfache, vielleicht leicht neuritische Atrophie beider Sehnerven.

Der Hornhautastigmatismus, mit dem Javal'schen Ophthalmometer gemessen, ergiebt:

o. d. 3,0 Axe — 40,5 (minimalste Hornhautrefraction)
o. s. 3,25 „ — 40,5 („ „)

Objectiv mit dem Skiaskop: Astigmatismus hypermetropicus simplex rectus.

Subjectiv: mittelst der Pflüger'schen Optotypen:

o. d. Visus centralis: 0,04 + 2,5 cyl. Axe | v. c. 0,05 ($^5/_{100}$)
o. s. „ „ 0,04 + 2,5 „ „ | v. c. 0,05 ($^5/_{100}$).

Liest in 10 cm 4,0 Schweigger mit Brille oa + 2,5 cyl. Axe besser, aber keine kleinere Schriftprobe.

Lässt man den Patienten den vorgehaltenen, nach rechts oder links sich bewegenden Finger fixiren, so scheinen die Abductionen etwas verkürzt zu sein; lässt man aber am Perimeter das weisse Feld fixiren, so erhält man annähernd normale Grenzen des Blickfeldes. Sonst herrscht Muskelgleichgewicht.

Farbensinn: Von den Farben werden in nächster Nähe nur Blau und Gelb erkannt, Roth und Grün nur bei ganz dunkeln, stark saturirten Farbenmustern (Holmgren).

Das Gesichtsfeld kann mit dem Perimeter nicht genau bestimmt werden, da Patient den weissen Punkt nicht fixiren kann; immerhin scheint es für Weiss, das er auf etwas grössere Entfernung allein noch sehen kann, stark eingeengt zu sein.

Die Zunge wird gerade herausgestreckt, ist nach allen Seiten frei beweglich, zittert etwas, zeigt aber keine fibrillären Zuckungen.

Die Zähne sind gut entwickelt, ohne Etagen oder Einkerbungen.

Das Velum palatinum ist symmetrisch; die Uvula steht gerade. Die Tonsillen sind vergrössert, zerklüftet. Die Stimme ist normal. Schlingbeschwerden sind nicht vorhanden. Die laryngoskopische Untersuchung ergiebt normale Verhältnisse.

Die Sprache ist langsam, eintönig und leicht näselnd; auffallend ist die starke Mitbewegung der mimischen Gesichtsmusculatur, die angestrengt wird, wie wenn Patient etwas kauen wollte. Häufig treten tiefe Inspirationen beim Sprechen auf, als ob der Kranke, von Anstrengung ermüdet, seufzen müsste.

An Brust- und Bauchorganen ist nichts Abnormes nachzuweisen. Der Puls ist regelmässig, im Durchschnitt von 80—90 Schlägen in der Minute. Der Urin ist von normaler Menge, frei von Eiweiss und Zucker.

An der Wirbelsäule sind beim Liegen und Sitzen keine auffallenden, Veränderungen vorhanden.

Die oberen Extremitäten sind leidlich entwickelt; deutlich sichtbare, localisirbare Atrophien sind nicht vorhanden. Contracturen fehlen. Active und passive Bewegungen sind in allen Gelenken ohne Widerstand ausführbar. Die rohe Kraft ist normal. Fordert man den Kranken zu complicirten Bewegungen auf, so werden sie unsicher und zitterig, wie z. B. das Auf- und Zuknöpfen der Kleider, Ergreifen feiner Gegenstände. Führt er ein Glas mit Wasser gegen den Mund, so geht die Bewegung, besonders in der Nähe des Zieles, absatzweise vor sich. Ein eigentlicher Intentionstremor ist nicht vorhanden. Die Schrift des Knaben ist leidlich; das Schreiben wird durch die stark herabgesetzte Sehschärfe (Atrophie der Sehnerven und Astigmatismus) sehr erschwert. Hie und da erfolgen dabei ausfahrende Bewegungen.

Die Reflexe der oberen Extremitäten sind sehr lebhaft und zwar links eher etwas stärker als rechts.

An den Beinen finden sich eine Reihe von Narben in Folge früherer Schürfwunden. Die Musculatur ist gut entwickelt, ohne Atrophien. Die Füsse stehen in leichter Spitzfussstellung; es sind ausgesprochene Hohlfüsse. Die grossen Zehen sind schon beim Liegen leicht dorsalflectirt. Contracturen fehlen.

Die Bewegungsfähigkeit ist in allen Gelenken sowohl activ als passiv normal. Die activen Bewegungen der Beine sind ziemlich stark atactisch. Beim Knie-Fersenversuch ist Patient unsicher beim Auflegen der Beine und hat grosse Mühe, das aufgelegte Bein auf dem bezeichneten Punkte festzuhalten. Das Beschreiben von Kreisen erfolgt unter beständigem Ausfahren. Die rohe Kraft der unteren Extremitäten ist normal.

Das Sitzen geht gut; Schwankungen sind kaum deutlich sichtbar.

Beim Stehen nimmt der Kranke eine breitspurige Stellung ein, balancirt fortwährend hin und her, vor- und rückwärts, um das Gleichgewicht zu halten. Der Kopf ist vornüber geneigt; der Blick sucht ängstlich den Stand zu controliren. Lässt man den Knaben längere Zeit frei stehen, so wird das Schwanken so stark, dass er hie und da die Stellung der Füsse ändern muss, um sich aufrecht halten zu können. Die grossen Zehen sind bei diesen schwankenden Bewegungen bald sehr stark hyperextendirt, bald stehen sie stark dem Boden an. Die Fussspitzen sind meist etwas nach einwärts rotirt.

Bei geschlossenen Augen ist die Unsicherheit des Standes unzweifelhaft gesteigert (Romberg'sches Phänomen).

Patient kann ohne Unterstützung gehen; hingegen wird er wegen der dabei aufgewendeten Kraft rasch müde. Der Gang gleicht vollständig dem eines schwer Betrunkenen (démarche titubante der Franzosen). Der Körper wird vornübergeneigt gehalten; der Kopf ist stark der Brust genähert. Die Arme stehen steif seitwärts ab wie zum Balanciren. Die Beine werden stampfend aufgesetzt und kreuzen sich häufig. Wenn man den Knaben gehen sieht, anscheinend nur mit grosser Mühe der Bewegungen seines Körpers mächtig, so scheint er jeden Moment hinstürzen zu wollen. Drehen oder sofortiges Anhalten während des Gehens ist unmöglich; entweder fällt der Kranke hin oder schiesst noch mehrere Schritte über das Ziel hinaus. Er kann unmöglich auf einem geraden Striche gehen.

Das Treppensteigen ist ohne Unterstützung nicht ausführbar.

Der Tonus der Musculatur ist nirgends abnorm gesteigert.

Die Patellarreflexe sind gesteigert; deutlicher Patellarclonus ist nicht vorhanden. Die Achillessehnenreflexe sind lebhaft, nicht gesteigert; kein Fussclonus.

Der Bauchdecken- und Cremasterreflex ist normal, der Fusssohlenreflex leicht gesteigert. Hie und da finden wir das Babinski'sche Symptom.

Der stereognostische Sinn und das Lagegefühl zeigen keine Störungen.

Bei der ersten Sensibilitätsprüfung wurde die Tastempfindung am ganzen Körper normal gefunden; der Temperatursinn wies leichte Störungen auf, indem Warm und Kalt bei geringerem Unterschied an der rechten Fusssohle nicht prompt erkannt wurden. — Etwa 3 Wochen nach dem Eintritt in das Spital fing der Kranke an über brennende Schmerzen im rechten Fuss und Verschlimmerung des Ganges zu klagen. Eine jetzt vorgenommene genaue Untersuchung der cutanen Empfindung lehrte, dass am unteren Drittheil des rechten Unterschenkels und am rechten Fussrücken Patient bei allen Methoden wohl richtige Angaben machte, sich aber länger besinnen musste als früher und an anderen Körpertheilen. — An den Fusssohlen fand sich ein leichter Grad von Hypästhesie für feine Berührungen und für die Temperatur; auch wurden Spitz und Stumpf hier bisweilen verwechselt.

Die elektrische Untersuchung der Nerven und Muskeln mit beiden Stromarten ergab völlig normale Verhältnisse. Auf die Anführung der einzelnen Werthe darf wohl auch an dieser Stelle verzichtet werden.

2. Elise H., die 17jährige Schwester des vorhergehenden Patienten, erzählt uns folgende Vorgeschichte:

Bis zum 15. Lebensjahre war sie stets gesund. Von Kinderkrankheiten, Convulsionen etc. ist nichts bekannt. Ihr einziges Leiden war ein nicht

sehr auffälliges Schielen, das sie von früher Kindheit her zeigte, sowie die Mühe feingedruckte Schrift zu lesen. Das Mädchen besuchte die Schule bis zum 13. Altersjahre; sie konnte ihre Aufgaben immer gut lösen. Die jetzige Erkrankung begann angeblich mit rheumatischen Schmerzen im 15. Jahre. Patientin soll damals auch herzleidend gewesen sein. Die Rheumatismen sollen hauptsächlich im Rücken (Kreuz) und in den Schultern localisirt gewesen sein; doch wurden auch in den unteren Extremitäten hie und da Schmerzen verspürt, die an keinen bestimmten Ort gebunden waren. Schwellung irgend eines Gelenkes war nicht vorhanden. Das Mädchen stand längere Zeit in ärztlicher Behandlung; die rheumatoiden Schmerzen in den Schultern und im Rücken, sowie das Herzleiden sollen darnach ganz verschwunden sein, während die Rheumatismen in den Beinen blieben. Eine geraume Weile später gesellten sich zu den Schmerzen in den unteren Extremitäten Schwäche und Unsicherheit beim Gehen, so dass ihr die Beine hie und da in der Kniebeuge wie gelähmt erschienen. Patientin konnte angeblich zeitweise nur mit grosser Anstrengung Bewegungen ausführen, die dann oft nicht ausgefallen seien, wie sie es beabsichtigte, so dass sie häufig ins Wanken gerieth. Die Hauptbeschwerden der Kranken beziehen sich auf die Gehstörungen und die Schmerzen in den Beinen und im Kreuz. Die Sehschärfe nahm im Laufe der vergangenen Jahre stark ab. Kopfschmerzen, Schwindel, stärkeres Zittern der Hände oder des Kopfes, Doppelbilder und Formicationen wurden nie beobachtet. Die Stuhl- und Harnentleerung war stets normal.

Die Periode trat mit dem 16. Lebensjahre auf; sie war meist unregelmässig, retardirt.

Status. Patientin ist ein blühend aussehendes Mädchen von ziemlich kräftigem Körperbau. Die Musculatur und das Fettgewebe sind der Entwicklung entsprechend. Oedeme oder Exantheme sind nicht vorhanden. Die Intelligenz und das psychische Verhalten sind völlig normal.

Der Kopf ist von normaler Bildung, nach allen Seiten frei beweglich.

Im ganzen Facialisgebiet sind die Muskelbewegungen normal ausführbar.

Die Untersuchung der Augen, die ebenfalls von Herrn Privatdocent Dr. Siegrist zu verschiedenen Zeiten vorgenommen worden war, ergab folgenden Befund:

1. Status vom 8. I. 1896.

An den Augen findet sich ein Nystagmus ohne bestimmten Typus. Die Pupillenreaction ist normal. Objectiv lässt sich ein Astigmatismus rectus hypermetropicus simplex feststellen.

Javal: oa + 3,0 — 42,5
Visus centralis a. o. + 2,5 Cyl. | 0,05 ($^5/_{100}$).

2. Status vom 7. und 10. IX. 1900.

An beiden Augen findet sich ein leichter Nystagmus ohne bestimmten Charakter; sonst sind sie äusserlich normal. Die Pupillen reagiren gut auf Licht, direct wie consensuell. Der Fundus zeigt an beiden Augen eine ausgesprochene grün-weisse Verfärbung der Papillen; die Grenzen derselben sind scharf. Die Lamina cribrosa ist etwas sichtbar. Die Gefässe, besonders die Arterien sind etwas verengt. Diagnose: Einfache, viel-

leicht leicht neuritische Atrophie der Sehnerven. Der Hornhautastigmatismus, mit dem Javal'schen Ophthalmometer gemessen, ergiebt:

o. d. 3,0 Axe — 41,75 minimalste Hornhautrefraction
o. s. 3,25 „ — 42,0 „ „

Objectiv mit dem Skioskop: Astigmatismus hypermetropicus simplex rectus.

Subjectiv ergiebt sich mit dem Pflüger'schen Optotypen:

o. d. Visus centralis	0,05 + 2,0 cyl. Axe	Visus centralis	0,075
o. s. „ „	0,05 + 2,0 „ „	„ „	0,075

Patientin liest in einer Distanz von 20 cm = 3.0 Schweigger mit einer Brille oa + 2,0 cyl. Axe | etwas besser, aber keine kleinere Schrift. Das Blickfeld ist wegen der schlechten Sehschärfe schwer zu bestimmen. Dasselbe scheint normal zu sein. An den Augenmuskeln besteht eine latente Convergenz von etwa 6°. Von den Farben werden in nächster Nähe nur Blau und Gelb erkannt, Roth und Grün nur bei dunkeln, stark saturirten Farbenmustern (Holmgren). Am Perimeter werden keine Farben erkannt; für Weiss ist das Gesichtsfeld concentrisch eingeengt. — An beiden Augen hat sich also im Verlaufe von 4 Jahren eine ausgesprochene Sehnervenatrophie ausgebildet.

Die Zunge wird gerade herausgestreckt. Die rechte Tonsille ist hypertrophisch.

Die Sprache ist ohne Auffälligkeiten. Schlingbeschwerden sind nicht vorhanden.

An Brust- und Bauchorganen ist nichts Abnormes nachzuweisen. Der Puls ist leicht erregt, eher weich, regelmässig, etwa 100. Die Stuhl- und Harnentleerung ist nicht gestört. Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

Die Wirbelsäule ist gerade.

Die Musculatur der oberen Extremitäten ist gut entwickelt; Atrophien sind nicht vorhanden. Die activen und passiven Bewegungen sind frei, ohne gröbere Ataxie. Beim Schreiben zittert die Kranke etwas; beim Stricken zeigt sich eine leichte Unsicherheit. Die rohe Kraft ist normal.

Die unteren Extremitäten sind kräftig, ohne Atrophien oder Hypertrophien der Musculatur. Die beiden grossen Zehen sind auffallend stark dorsal flectirt, allerdings nicht so hochgradig wie beim Stehen und Gehen. Die Fusswölbung ist nicht abnorm. Die rohe Kraft ist normal. Die Ataxie der Beine ist nur sehr geringfügig (Knie-Fersenversuch etc.). Spasmen sind nicht vorhanden.

Patientin steht am besten mit gespreizten Beinen. Bei geschlossenen Füssen tritt ziemlich starkes Schwanken auf. Das Romberg'sche Phänomen ist nur hie und da angedeutet.

Der Gang ist unsicher, leicht schwankend. Beim Gehen werden die Fersen oft zu früh aufgesetzt, so dass der Gang stampfend erscheint. Die Patientin hält sich gerade; es kostet sie aber anscheinend einige Mühe sicher auszuschreiten. Beim Treppensteigen wird der Gang breitspuriger. Eine deutliche Ataxie tritt besonders bei Wendungen auf.

Die Sensibilitätsprüfung ergiebt an Kopf, Rumpf und an den oberen Extremitäten für feine Berührungen normale Verhältnisse. An den

unteren Extremitäten ist die cutane Empfindung bis zur Malleolargegend normal; von hier ab ist der Tastsinn herabgesetzt, indem feine Berührungen nicht mehr constant angegeben werden. Auch das Gefühl für Spitz und Stumpf ist in der bezeichneten Region etwas vermindert. Der Temperatursinn ist am ganzen Körper normal, mit Ausnahme der beiden Unterschenkel, wo das Unterscheidungsvermögen für Kalt und Warm nach Aussage der Patientin weniger gut ausgebildet ist.

Der Muskelsinn ist nicht verändert.

Der Fusssohlenreflex ist schwach; hier und da ist das Babinski'sche Phänomen angedeutet. Der Bauchdeckenreflex ist vorhanden.

Der Patellarreflex ist beiderseits gesteigert; es findet sich Patellarclonus. Fussclonus wurde nie beobachtet.

Betrachten wir die bei den Geschwistern H. beobachteten Krankheitsbilder an der Hand der in der Literatur beschriebenen Fälle von Hérédo-Ataxie cérebelleuse und besonders in Anlehnung an die Abhandlung Pierre Marie's[1]) und die Monographie von Londe[2]) eingehender, so finden wir eine weitgehende Uebereinstimmung mit diesem Symptomencomplex. Die Mehrzahl der Autoren, wie Fraser, Nonne, Klippel und Durante, Hirschl[3]), Rossolimo[4]), Londe und Brissaud[5]) sahen in ihren Fällen familiäres Auftreten; Sanger Brown und Miura[6]) beobachteten familiäres und hereditäres Vorkommen, ebenso Lennmalen[7]) der von einer Familie berichtet, worin von 33 Gliedern 8 in verschiedenen Generationen an cerebellarer Ataxie erkrankt waren. In jüngster Zeit wurde bereits ein isolirter Fall[8]) veröffentlicht, der congenital die Symptome der Marie'schen Krankheit zeigte, bei dem aber die Augenstörungen fehlten. Dieser dürfte am ehesten, wie es schon der Autor selbst als nicht ganz unwahrscheinlich hinstellt, zur Gruppe der Fälle Nonne's[9]) zu rechnen sein, von denen letzterer sagt: „Es giebt ein Symptomenbild, welches sich zusammensetzt aus einer der cerebellaren Ataxie am meisten gleichenden Coordinationstörung der Extremitäten, des Kopfes, Rumpfes, der phonischen, dem Sprechacte dienenden, sowie der mimischen Muskeln, bei welchem Störungen der

1) Pierre Marie, „Sur l'Hérédo-Ataxie cérébelleuse." Semaine Médicale 1893.

2) Londe, „Hérédo-Ataxie cérébelleuse." Paris 1895.

3) Hirschl, Wiener klin. Wochenschrift. 1895 und 1896.

4) Rossolino, „Hereditäre cerebellare Ataxie. Neurolog. Centr.-Blatt 1898.

5) Londe et Brissaud, Revue neurologique. 1894.

6) Miura, Ueber „Hérédo-Ataxie cérébelleuse Marie's." Mittheilungen der medicinischen Facultät der kaiserl. japan. Universität zu Tokio. 1898.

7) Lennmalen, Nord. med. ark. 1897. N. F. VIII. Neurolog. Centr. Blatt 1898.

8) Knöpfelmacher, „Zur Casuistik der cerebellaren Ataxie." Wiener medicinische Blätter 1897.

9) Nonne, Archiv für Psychiatrie. Bd. XXVII. 479.

Augenbewegung vorkommen, während die Function der Pupillen normal bleibt und der Nervus opticus keine Degeneration zeigt; bei welchen die Intelligenz minderwerthig sein kann; bei welchen die Sehnenreflexe sich lebhaft oder abnorm gesteigert zeigen und Muskelrigiditäten in die Erscheinung treten können; bei denen Störungen der Sensibilität sowie der Sphincteren sich nicht einstellen und bei denen endlich die familiäre Anlage fehlt.“ Hierher wäre vielleicht auch die Beobachtung Stein's[1]) zu zählen.

Den Beginn der Erkrankung haben wir in unseren Fällen, wenigstens bei dem Knaben ins frühe Kindesalter zurückzuverlegen, indem er schon mit dem 6. Lebensjahre häufig fiel und eine gewisse Unsicherheit der unteren Extremitäten zeigte. Ob das unstäte Umherblicken, das den Eltern schon im 1. Jahre auffiel, sowie die verminderte Sehschärfe, die zu Anfang des Schulbesuches bereits vorhanden war, auf den Astigmatismus oder auf die Sehnervenatrophie zurückzuführen sei, ist nicht zu entscheiden. Immerhin spricht für erstere Annahme der Umstand, dass im 10. Altersjahre, als die Augen zum ersten Male untersucht wurden, die beginnende Atrophie noch so unbedeutend war, dass die Diagnose damals noch nach einigem Zweifeln gestellt wurde. Bei dem zu jener Zeit 13jährigen Mädchen wurde von einer Veränderung am Sehnerven noch gar nichts beobachtet. Wahrscheinlich begann bei ihr die Krankheit im 15. Lebensjahre, wo angeblich rheumatoide Schmerzen der Lendengegend, sowie Unsicherheit und Schwäche der Beine sich geltend machten. Die Eigenthümlichkeit, dass der um 4 Jahre jüngere Bruder schwerer erkrankt ist als die Schwester, lässt sich mit grosser Wahrscheinlichkeit dadurch erklären, dass die im 10. Altersjahre von dem Knaben überstandene acute Infectionskrankheit die Ursache einer raschen Verschlimmerung war. Dieses ätiologische Moment, das wir bei der Friedreich'schen Krankheit so häufig antrafen, findet ausser bei uns in Fällen von Hérédo-Ataxie cérébelleuse noch seine Erwähnung bei Hirschl (Typhus), Rossolimo (inficirte Verletzung des Knies) und Miura (fieberhafte Krankheiten). Nehmen wir das 6. beziehungsweise 15. Lebensjahr als Zeit des Beginns der Erkrankung an, so wäre dies nach den in der Literatur beschriebenen Beobachtungen von hereditärer cerebellarer Ataxie etwas früh. Wie Pierre Marie annimmt, machen in den meisten Fällen seines Typus im Gegensatz zur Friedreich'schen Ataxie die ersten Symptome nach dem 20. Lebensjahre sich bemerkbar; nach Klippel und Durante und Sanger Brown treten sie sogar oft nach dem 30. Jahre, ja noch später auf. Fraser allein

1) Stein, Deutsche medic. Wochenschrift 1897.

giebt den frühen Beginn im 2.—3. Lebensjahre an. Londe konnte in seiner Monographie folgende Zusammenstellung geben: Von 23 Fällen erkrankten 13 nach 20, 5 nach 30, 2 nach 40 und nur 3 unter 10 Jahren. Unter den neueren Beobachtern fand Rossolimo die ersten Spuren des Leidens im 13. beziehungsweise 18. und 20. Altersjahre, Lennmalen im 13. und Miura im 25. und 33. Lebensjahre. Auffallend ist, dass in der Familie H., ganz ähnlich wie in der Beobachtung des japanischen Autors, die jüngeren Kinder erkrankt sind, während man nach Pierre Marie und den späteren Autoren die Erkrankung eher bei den älteren suchen müsste.

Der Beginn entspricht in unseren beiden Fällen ganz der klassischen Form, die Pierre Marie aufgestellt hat. Unsicherheit und Schwäche in den Beinen scheinen ein constantes Frühsymptom der Hérédo-Ataxie cérébelleuse zu sein, wozu sich häufig noch rheumatoide Schmerzen im Kreuz gesellen. Auch andere Beobachter, wie Klippel und Durante, Lennmalen, Miura, Sanger Brown u. A. stimmen dieser Annahme bei. Einzig in einem Falle des letzten Autors fanden sich die ersten Störungen in den oberen Extremitäten. In der grossen Mehrzahl der Fälle kommen diese später an die Reihe und sind viel weniger stark ergriffen als die Beine. Die Bewegungsstörung besteht in einer nicht sehr hochgradigen Ataxie und einem Zittern, das bisweilen den Charakter des Intentionstremors an sich trägt.

Die das ganze Krankheitsbild beherrschende statische und locomotorische Ataxie der unteren Extremitäten, der heftig wankende torkelnde, dem eines Betrunkenen nicht unähnliche Gang und das anhaltende Balanciren beim Stehen sind constante und charakteristische Erscheinungen der cerebellaren Ataxie. In der Anamnese und im Status des jüngeren der beiden Geschwister sehen wir ein sprechendes Beispiel dieser typischen Bewegungsstörungen.

Während Pierre Marie das Vorkommen des Romberg'schen Phänomens noch als fraglich hinstellt, dürfen wir mit Brissaud[1]) im Hinblick auf unsere Erfahrungen für dessen, allerdings nicht constantes Vorhandensein eintreten.

Eine Hypertonie der Musculatur und choreiforme Bewegungen, worauf von verschiedenen Autoren hingewiesen wird, fehlen im Rahmen unseres Krankheitsbildes. Hingegen soll auf die mimische Gesichtsmusculatur aufmerksam gemacht werden, die beim Sprechen auffallend stark sich betheiligt, so dass man das Gefühl hat, der Kranke kaue während des Sprechens einen Bissen. Die Sprache

1) Brissaud, cit. bei Londe.

ist in Folge dessen auch etwas abgerissen und eintönig; die einzelnen Silben und Worte werden mit anscheinend grosser Anstrengung herausgestossen, die ein seufzendes Athmen des Kranken zur Folge hat.

Als ein höchst charakteristisches, ja principiell wichtiges Merkmal finden wir in der Mehrzahl der Fälle von Hérédo-Ataxie cérébelleuse die Steigerung der Patellarreflexe, worauf Pierre Marie die Trennung seines Typus von der Friedreich'schen Krankheit stützte. In 19 Fällen der Monographie Londe's finden wir sie gesteigert; in einer Beobachtung (Klippel und Durante) werden sie als schwach bezeichnet. Unter den neueren Veröffentlichungen sehen wir sie in unseren beiden Fällen gesteigert, ebenso bei 6 Kranken anderer Autoren. Nur Miura nimmt eine Ausnahmestellung ein, indem bei einem seiner Patienten die Patellarreflexe nicht gesteigert und bei dessen Bruder anfänglich nur vorhanden, später sogar hochgradig herabgesetzt waren.

Bei den Geschwistern H. war die Sensibilität der unteren Extremitäten für den Tast- und Temperatursinn leicht herabgesetzt, eine Beobachtung, die mit uns Klippel und Durante, sowie Miura auch gemacht haben. Ob dieser Veränderung der cutanen Empfindung bei der cerebellaren Ataxie ein grosser differentialdiagnostischer Werth beizulegen sei, wie Pierre Marie es annehmen möchte, ist im Hinblick auf unsere Erfahrungen, die wir bei der Friedreich'schen Ataxie gesammelt, mehr als fraglich. Der Muskelsinn scheint in den Fällen der Marie'schen Ataxie sozusagen immer intact zu sein.

Das Vorhandensein der Hautreflexe dürfte in vielen Fällen ein nicht zu unterschätzendes Merkmal sein.

Während Pierre Marie noch trophische Störungen, wozu er die Skoliose und den Friedreich'schen Fuss zählt, im Symptomencomplex seines Typus in Abrede stellt, hält Londe kurze Zeit später ihr Vorkommen bereits für möglich. Bei den Geschwistern H. sehen wir die Fussmissbildung in ihnen entsprechenden Entwicklungsstufen; auch Rossolimo erwähnt dieses Merkmal. Miura endlich sah sowohl Kyphoskoliose als Hyperextension der grossen Zehen bei einem seiner Kranken.

Eine grosse Bedeutung ist den Veränderungen an den Augen bei der Hérédo-Ataxie cérébelleuse beizumessen, und gerade das wechselnde Verhalten dieses Symptomencomplexes zeigt uns, wie wenig einheitlich das Krankheitsbild der Marie'schen Ataxie bis jetzt gezeichnet ist.

Auffallend sind bei dem Knaben die ungewöhnlich engen Lidspalten, die ihm ein schläfriges Aussehen verleihen und durch eines Ptose der oberen Augenlider bedingt sind, welche activ überwunden

werden kann. Sanger Brown, der diesen Tiefstand der oberen Augenlider ebenfalls beobachtete, spricht von Ptosis statica, weil sie nur in der Ruhe vorhanden war, und der Kranke die Augenlider bis zu einem gewissen Grade heben konnte. Lennmalen beschreibt bei seiner ersten Patientin, einem 22jährigen Mädchen, den gleichen Zustand. Auch Miura fand bei einem Patienten die Lidspalte auffallend eng.

Störungen im Bereich der eigentlichen Augenmuskeln gehören zu den nicht selten beobachteten Erscheinungen im Verlauf der Hérédo-Ataxie cérébelleuse. So fand Soca unter 25 Fällen 6 mal dieses Symptom und zwar als häufigste Form Paralyse des M. rectus externus mit vorübergehender Diplopie. Der Knabe H. erzählt in seiner Anamnese ebenfalls von transitorischen Doppelbildern, und bei dem Mädchen liess sich von specialistischer Seite ein latenter Strabismus convergens feststellen. Rossolimo sah bei den beobachteten Geschwistern einmal Parese des M. obliquus sup. dexter, einmal Strabismus convergens mit Diplopie und bei dem dritten Kinde Parese des M. rectus internus dexter.

Einschränkung des Blickfeldes in Folge träger Muskelaction wurde ausser uns auch von Lennmalen beobachtet.

Die normale Reaction der Pupillen bei Lichteinfall und Accomodation ist im Grossen und Ganzen ein constantes Merkmal der cerebellaren Ataxie. Abweichende Beobachtungen machten nur Sanger Brown und Klippel-Durante bei je einem ihrer Kranken, indem ersterer in einem Falle mit vollständiger Sehnervenatrophie das Argyll Robertson'sche Phänomen sah und letztere völlige Pupillenstarre bemerkten.

Weitaus die wichtigste Veränderung an den Augen ist aber eine leicht neuritische oder auch genuine Atrophie der Sehnerven mit ihren Folgen, wie Herabsetzung der Sehschärfe, Dyschromatopsie, Einengung des Gesichtsfeldes, die in den meisten Fällen beobachtet wird. Londe fand unter 26 Fällen nur 3, die keine Sehstörungen zeigten, und zwar gerade seine eigenen, die er aber trotzdem zum Marie'schen Typus der hereditären Ataxien zählt. Unsere beiden Kranken zeigen exquisite Atrophia nervi optici. Rossolimo beobachtete bei keinem seiner Patienten dieses Symptom, und Lennmalen sah nur bei einem Sehstörungen. Miura beschreibt eine hochgradige Einengung des Gesichtsfeldes, während die Papillen nicht atrophisch sind, wohl aber undeutliche Grenzen darbieten.

Ob das Vorkommen von Astigmatismus in unseren beiden Fällen nur ein zufälliger Befund ist, lässt sich nicht entscheiden; immerhin

ist aber zu beachten, dass auch Miura dieselbe Störung im Bau der Bulbi fand.

So sehen wir, dass das Krankheitsbild der Hérédo-Ataxie cérébelleuse absolut nicht einheitlich ist, und Nonne[1]) hebt hervor, dass Pierre Marie den Rahmen desselben zu weit gefasst hätte, indem in seiner Form Fälle mit Sensibilitätsstörungen und ohne Sensibiliätsstörung, ebenso einzelne Fälle mit Störung der Pupillenfunction unter den (der Mehrzahl nach) mit intacter Pupillenreaction sich finden. Es scheinen ihm dies — bis dargethan ist, dass diese Symptome nicht wesentlich sind — principielle Grenzen zu sein, die nicht überschritten werden sollten ohne das Bewusstsein, dass man von einem Gebiet in ein anderes sich begebe.

Schon Pierre Marie, der seinen Typus auf Grund klinisch nicht ganz gleichartiger Krankheitsbilder aufbaute, schliesst die Möglichkeit nicht aus, dass die Hérédo-Ataxie cérébelleuse mit der Friedreich'schen Ataxie in eine nosologische Einheit, die hereditäre Ataxie, zu zählen sei, indem je nach der Localisation der degenerativen Processe im Centralnervensystem verschiedene klinische Bilder resultirten. Dieser französische Kliniker hat bereits im Jahre 1893 auf Beobachtungen hingewiesen, die den Uebergang von seinem Typus zur Friedreich'schen Ataxie vermitteln. So macht er auf die Fälle Seeligmüller's[2]) aufmerksam, welche die Symptome der letzteren Form mit gesteigerten Patellarreflexen zeigten; nach ihm dürfte auch ein Fall Rouffinet's[3]), der Sehstörungen hatte und von seinem Beobachter zur hereditären Ataxie s. s. gerechnet wurde, zu dieser Gruppe der Uebergangsformen gehören. Als charakteristisches Paradigma der letzteren Typen sieht Marie besonders die Beobachtung Menzel's[4]) an, dessen Patient neben den typischen Symptomen der Friedreich'schen Krankheit, wie Ataxie aller Extremitäten, unsicherem, schwankendem Gang, Romberg etc., anfänglich eine Steigerung der Patellarreflexe zeigte, die späterhin allmählich schwächer wurden. Bei der histologischen Untersuchung des Centralnervensystems fand Menzel ausser den für die hereditäre Ataxie s. s. charakteristischen Veränderungen (Degeneration der Hinterstränge, der gekreuzten Pyramidenbahnen und der directen Kleinhirnseitenstrangbahn, degenerative Pro-

1) Nonne, Archiv für Psychiatrie. Bd. XXVII.

2) Seeligmüller, „Hereditäre Ataxie mit Nystagmus". Archiv für Psychiatrie. X.

3) Rouffinet, Essai clinique sur les troubles oculaires dans la Maladie de Friedreich. Thèse de Paris 1891.

4) Menzel, „Beitrag zur Kenntniss der hereditären Ataxie und Kleinhirnatrophie." Archiv für Psychiatrie. Bd. XXII.

cesse in den Ganglienzellen der Vorderhörner und der Clarke'schen Säulen) eine auffallende Kleinheit der Medulla oblongata und des Kleinhirns, also im Hinblick auf die Beobachtungen von Fraser und Nonne an je einem ihrer obducirten Fälle von Hérédo-Ataxie cérébelleuse eine Combination der pathologischen Befunde der beiden Typen von hereditärer Ataxie. — Eine scharfe Trennung derselben lässt sich im Hinblick auf die in der Literatur aufgezeichneten Fälle in klinischer Beziehung nicht durchführen, sondern es findet sich, wie die folgenden Ausführungen zeigen sollen, ein fliessender Uebergang zwischen der Marie'schen und der Friedreich'schen Form.

Will man, wie Londe vorschlägt, den klinischen Unterschied der beiden Typen in dem Vorhandensein oder Fehlen der spastischen Symptome, d. h. besonders der Patellarreflexe suchen, so stösst man auf eine Reihe von Beobachtungen, die dieser Annahme widersprechen, die man in Folge dessen zu den Uebergangsformen zählen müsste. So stellte Erb[1]) zwei Schwestern vor, die er als Beispiele der Friedreich'schen Krankheit betrachtet, trotzdem sie normale Patellarreflexe zeigen. Hodge[2]) beschreibt drei Geschwister, welche die typischen Merkmale der letzteren Form darboten; bei welchen aber die Patellarreflexe gesteigert waren. Allen Starr[3]) fand in der gleichen Familie bei zwei Kindern das typische Bild der hereditären Ataxie Friedreich's mit dem Westphal'schen Zeichen, während beim jüngsten mit gleichen Symptomen die Patellarreflexe gesteigert waren und Schwachsinn sowie Augenmuskelstörungen sich vorfanden, so dass der Autor den letzteren Fall zur multiplen Sklerose zählen möchte. Umgekehrt finden sich dem Marie'schen Typus Fälle zugezählt, deren Patellarreflexe unter normal sind, so bei einem Patienten von Klippel und Durante[4]), oder wo sie im Verlaufe der Beobachtung fast ganz verschwinden wie bei einem Kranken Miura's[5]).

Auch die Sehnervenatrophie, die ein charakteristisches Merkmal für Hérédo-Ataxie cérébelleuse zu sein scheint, finden wir hie und da bei Fällen von Friedreich'scher Krankheit beobachtet. So beschreibt Cohn[6]) zwei Brüder, welche die gewöhnlichen Merkmale

---

1) Erb, Ueber hereditäre Ataxie mit Krankenvorstellung in der Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte zu Baden-Baden. Neurol. Centralblatt. 1890. S. 378.

2) Hodge, „Three cases of Friedreich's disease all presenting marked increase of the Knee-jerk. Brit. med. Journal 1897.

3) Allen Starr, Journal of nervous and ment. diseases. 1898.

4) Klippel et Durante, l. c.

5) Miura, l. c.

6) Cohn, Neurologisches Centralblatt. 1898.

der letzteren zeigten (statische und locomotorische Ataxie, Westphal-sches Zeichen, Nystagmus etc.), von denen der eine Abblassung der Papillen mit Einengung des Gesichtsfeldes hatte. Cohn zieht daraus den Schluss: „es sollte nicht heissen, kein Friedreich, weil Sehnervenatrophie, sondern ein Friedreich mit Opticusatrophie.“ Rouffinet führt neben seiner oben erwähnten Beobachtung zwei weitere Fälle an, von denen der eine Einengung des Gesichtsfeldes (Joffroy [1]) und der andere Atrophia nervi optici [2]) aufwies.

Wie wir von unseren vier Fällen lernen, kann der taumelnde Gang, können Sensibilitätsstörungen, der Friedreich'sche Fuss und die Deviationen der Wirbelsäule, sowie Augenmuskelstörungen sowohl beim Friedreich'schen als beim Marie'schen Typus gefunden werden. Auch der Beginn der Erkrankung, der bisher für die Friedreich'sche Ataxie in eine frühere Lebensperiode gesetzt wurde als für die Hérédo-Ataxie cérébelleuse, dürfte nach unseren Erfahrungen keinen absoluten differentialdiagnostischen Werth haben. Wie aus einer vergleichenden Zusammenstellung hervorgeht, giebt es in klinischer Beziehung keine scharfe Grenze zwischen der Friedreich'schen Krankheit und der Hérédo-Ataxie cérébelleuse, wenn man nicht nur die Fälle mit den absolut klassischen Syptomen dazu zählen will, so dass dann ein grosses Heer von Misch- und Uebergangsformen entstünde. Viel besser stellt man vielmehr eine grosse Gruppe von hereditären Ataxien als nosologische Einheit auf, bei der man den Friedreich'schen und den Marie'schen Typus unterscheiden kann. Meyer [3]), der einen Fall (VI) Sanger Brown's histologisch untersuchte, ist der Ansicht, dass eine Trennung der cerebellaren Ataxie von dem gewöhnlichen Krankheitsbild der hereditären Ataxie klinisch gerechtfertigt sei; dass aber der anatomische Unterschied zwischen den beiden Formen viel geringer sei, als ihn Marie erwartet habe. Er fand nämlich neben einer Kleinheit des Cerebellums mit einer gewissen Verarmung an Purkinje'schen Zellen degenerative Processe in den Hintersträngen und Kleinhirnseitenstrangbahnen, die bis ins Halsmark hinab sich erstrecken. Marie [4]) stütze sich, meint dieser Autor, auf Sectionsbefunde, die nicht alle unzweideutig seien, da zu den Zeiten Fraser's (Anfang der achtziger Jahre), der eine einfache Atrophie des Kleinhirns ohne Betheiligung des Rückenmarks fand, die Färbemethoden

1) Joffroy, Sur la maladie de Friedreich. Bulletin médic. 1888.

2) Eichberg, Cincinnati Rec. d' ophthalm. Août 1889.

3) Meyer, „The morbid anatomy of a case of hereditary ataxy. Brain 1897. XX.

4) P. Marie, l. c.

nicht ganz vollkommen gewesen seien. In neuerer Zeit hat Miura[1]) in einem Falle von Hérédo-Ataxie cérébelleuse den gleichen histologischen Befund erhoben, wie Nonne und Fraser, d. h. eine Atrophie des Kleinhirns. Der Annahme Meyer's, dass der pathologisch-anatomische Unterschied bei dem Friedreich'schen und dem Marie'schen Typus ein ganz geringer sei, kommt die nicht einwandsfreie Hypothese Senator's[2]) ganz nahe, der auch für die Friedreich'sche Ataxie eine primäre Atrophie des Kleinhirns voraussetzt, die erst secundär auf das Rückenmark übergreife, indem er als Paradigmata die Beobachtungen von Fraser und Nonne verwerthet. Dieser Anschauung Senator's ist neben den früheren histologischen Befunden bei der Friedreich'schen Ataxie ganz besonders eine Beobachtung von G. Rennie[3]) gegenüberzustellen, der in einem obducirten Falle der letzteren Krankheit, welcher ein Jahr nach Beginn des Leidens starb, eine Degeneration der Hinterstränge und der Kleinhirnseitenstrangbahn fand, die sich im Halsmark auf die Gowers'schen Bündel ausdehnte. Das Kleinhirn war normal. In Anbetracht dieser Ergebnisse möchten wir uns mit Edinger[4]) der Ansicht Londe's anschliessen, wonach man beide Typen unter dem Namen hereditäre Ataxie vereinigen sollte. Die Friedreich'sche Form könnte angenommen werden, wenn die ersten Störungen spinaler Natur sind, während die Bezeichnung cerebellare Ataxie für Fälle mit hauptsächlichen Kleinhirnsymptomen gebraucht werden könnte. Nach Londe giebt es Formen des Marie'schen Typus, die auch spinale Merkmale zeigen, und solche des Friedreich'schen, die cerebellare Symptome darbieten. Immerhin sind noch weitere histologische Untersuchungen abzuwarten, die uns über das Verhältniss des klinischen Bildes zu den pathologischen Veränderungen besser aufklären, da in vielen Beziehungen noch theoretische Ueberlegungen das empirische Moment überwiegen.

Wegen gewisser Kleinhirnsymptome eine einfache Kleinheit des Kleinhirns, sei es in Folge von Atrophie oder Hypoplasie, ein Cerebellum en miniature, zur Erklärung des klinischen Bildes heranzuziehen, dürfte in unseren beiden Fällen wohl nicht gerechtfertigt sein. Schon das familiäre Auftreten schliesst nach den bisherigen Erfahrungen eine derartige Erkrankungsform aus, da dieser Typus beim Menschen

---

1) Miura, l. c.

2) Senator, „Ueber hereditäre Ataxie (Friedreich'sche Krankheit)". Berliner klin. Wochenschrift 1893. S. 489.

3) G. J. Rennie, Sydney British. med. Journal. Cit. Jahrbuch für Kinderkrankheiten. 1900.

4) Edinger, Real-Encyclopädie der gesammten Heilkunde. 1895. VII.

noch nie beobachtet wurde. Herringham and Andrews[1]) sahen ihn einzig einmal bei Katzen, indem bei zwei Thieren des gleichen Wurfes, welche clonisch schwankenden Gang und Schwäche der Beine zeigten, bei der Obduction eine Atrophie des Kleinhirns, besonders des Mittellappens, gefunden wurde. Wie uns die Beobachtungen von Combette[2]), Otto[3]), Fiedler[4]), Huppert[5]), Arndt[6]), König[7]), Spiller[8]) u. A. im Fernern lehren, ist das Krankheitsbild dieser häufig erst post mortem festgestellten Veränderung des Kleinhirns nicht ganz analog demjenigen, welches wir bei den zwei Geschwistern sahen, und es spricht die Opticusatrophie, die Steigerung der Patellarreflexe, das Fehlen von epileptiformen Anfällen und Idiotie sehr gegen die Wahrscheinlichkeit einer derartigen Erkrankung.

Die Diplegia spastica infantum dürfte in unseren Fällen nicht in Betracht kommen, wenn schon Pierre Marie bei der Charakterisirung der Hérédo-Ataxie cérébelleuse darauf hinweist wegen der Beobachtungen Freud's[9]), die in gewissen Beziehungen allerdings mit seiner Form übereinstimmen. An unserer Annahme kann auch die Ansicht Higier's[10]) nichts ändern, der bei Besprechung der familiären Nervenerkrankungen meint: „Eine weitere Gruppe hereditär-familiärer Hirnkrankheiten, die ich von den cerebralen Diplegien nicht streng geschieden sehen möchte, ist die neuerdings von Marie eingeführte und seiner Ansicht nach der Friedreich'schen Ataxie sehr nahe verwandte Hérédo-Ataxie cérébelleuse". Higier hält die Sonderstellung der Marie'schen Abart hereditärer Ataxien für verfrüht. Im Hinblick auf unsere und anderswo gemachte Erfahrungen dürfen wir wohl für die Existenzberechtigung dieses Typus einstehen.

Bei Besprechung der Fälle von Hérédo-Ataxie cérébelleuse verdient in differentialdiagnostischer Beziehung entschieden die multiple Sklerose die grösste Beachtung, indem sie in ihren formes frustes verschiedenartige und zweifellos den unserigen sehr ähnliche Symptomencomplexe hervorbringen kann.

---

1) Herringham and Andrews, St. Bartholemews Report. Vol. XXIV.
2) Combette, Cit. Traité de Médecin. T. VI. (Revue Médicale 1831.)
3) Otto, Archiv für Psychiatrie. Bd. IV und VI.
4) Fiedler, Cit. bei Menzel, Arch. für Psychiatrie, Bd. XXII u. a. O.
5) Huppert, Archiv für Psychiatrie. 1876.
6) Arndt, Zur Pathologie des Kleinhirns. Archiv für Psychiatrie. Bd. XXVI.
7) König, „Cerebrale Diplegie der Kinder, Friedreich'sche Krankheit und multiple Sklerose." Berliner klin. Wochenschrift 1895.
8) Spiller, Four cases of cerebellar disease (on autopsy) with reference to cerebellar hereditary ataxia. Brain 1896.
9) Freud, Neurologisches Centralblatt 1893.
10) Higier, l. c.

Wenn wir die Charakterisirung des taumelnden Ganges lesen, wie ihn P. Marie[1]) für viele Fälle von multipler Sklerose beschreibt, so werden wir unwillkürlich an unseren jungen Patienten erinnert, der ganz die gleichen Gehstörungen zeigte. Sehnervenatrophie mit ihren Folgen, Nystagmus, Augenmuskelstörungen, die eigenthümliche Anstrengung der mimischen Gesichtsmusculatur beim Sprechacte, Sensibilitätsstörungen und Steigerung der Patellarreflexe: alle diese Symptome finden sich sowohl bei der Hérédo-Ataxie cérébelleuse als auch bei der Herdsklerose. Die Infectionskrankheiten, die im Allgemeinen eine ziemlich grosse Rolle in der Aetiologie der Sclérose en plaques spielen, finden wir als ätiologisches Moment auch im Krankheitsbild der cerebellaren Ataxie, wenn schon Londe einen Unterschied zwischen den beiden Krankheiten machen will.

Diesen gemeinsamen Merkmalen gegenüber finden wir aber doch eine Reihe von Symptomen, die einen differentialdiagnostischen Werth haben. So sind viscerale Störungen in unseren und in den meisten anderen Fällen von Hérédo-Ataxie nicht vorhanden, während nach Oppenheim[2]) u. A. Incontinentia oder Retentio urinae et alvi, Impotenz und gastrische Krisen bei der multiplen Sklerose ziemlich häufig beobachtet werden. — Die Hyperextension der grossen Zehen und der Pes excavatus, die wir bei den zwei Geschwistern sahen, finden sich, wie auch Collier[3]) hervorhebt, bei der Herdsklerose nicht.

Das schwerwiegendste Bedenken, das Leiden der zwei Kinder als multiple Sklerose zu betrachten, sehen wir in dem frühen Beginn der Erkrankung und in deren familiärem Typus. Fast alle Veröffentlichungen, welche die Klinik der Herdsklerose im Kindesalter zum Gegenstand der Betrachtung haben, wie diejenigen von Pierre Marie[4]), Unger[5]), Moncorvo[6]), Nolda[7]), Totzke[8]), Pollard[9]), Stadthagen[10]), Schönfeldt[11]) und Anderen, sind als nicht unzweideutig anzusehen, da in der grossen Mehrzahl der Fälle die beweisen-

1) P. Marie, Traité de Médecine. T. VI. Paris 1894.

2) Oppenheim, Charité-Annalen 1889.

3) Collier, l. c.

4) Pierre Marie, „De la sclérose en plaques chez les enfants. Paris 1883. Revue de Médecine.

5) Unger, „Ueber multiple inselförmige Sklerose im Kindesalter. Wien 1887.

6) Moncorvo, Revue mens. des maladies de l' enfance. 1887.

7) Nolda, Correspondenzblatt für Schweizer Aerzte. 1891.

8) Totzke, „Ueber multiple Herdsklerose des Centralnervensystems im Kindesalter.“ Dissert. Berlin 1893.

9) Pollard, Lancet 1878. II.

10) Stadthagen, Archiv für Kinderheilkunde. Bd. V.

11) Schönfeldt, Inaugural-Dissertation. Berlin 1888.

den histologischen Befunde fehlen. Bei der Obduction fand sich in Fällen, die klinisch das Bild der multiplen Sklerose darboten, eine mehr oder weniger verbreitete diffuse Hirnsklerose, wie Zenker[1]), Schüle[2]) und Andere beobachteten. In neuerer Zeit hat Meine[3]) einen Fall veröffentlicht, der klinisch ganz den Symptomencomplex der Herdsklerose zeigte, bei dessen histologischer Untersuchung Verfasser aber eine ausgedehnte diffuse Hirnsklerose fand. — Pierre Marie[4]), der zu Anfang der achtziger Jahre für das Vorkommen der Sklerose en plaques im Kindesalter eingetreten war, ist ein Decennium später der Ansicht, dass diese Form äusserst selten sich vorfinde, indem die meisten bis jetzt veröffentlichten Fälle zur diffusen Hirnsklerose oder zu den im Kindesalter häufigen Hirnhautaffectionen zu zählen seien. — Eichhorst[5]) dürfte bis jetzt der einzige Beobachter sein, der bei einer Frau und derem Kinde die Herdsklerose klinisch und pathologisch-anatomisch nachweisen konnte, und der somit den Beweis für deren Vorkommen im Kindesalter und für ihren hereditären Typus geliefert hat. — Noch zweifelhafter als die solitären Fälle von multipler Sklerose im Kindesalter sind die Beobachtungen über deren familiären Typus. So werden die Fälle von Pelizaeus[6]) und Dreschfeld[7]), die man als Paradigmata dieser Form bisher angeführt zu finden pflegte, in neuerer Zeit von verschiedenen Seiten angefochten, da auch bei ihnen die beweisenden Obductionsbefunde fehlen. Freud und Higier bringen sie in Parallele zu ihren Beobachtungen und wollen sie der cerebralen Diplegie zugesellen. Der erstere Autor meint: „Kein Zweifel, dass der geschilderte Symptomencomplex (seiner eigenen Patienten) durch eine multiple Sklerose hervorgebracht werden könnte; allein es ist bis jetzt nicht bekannt, dass die multiple Sklerose als congenitale Erkrankung vorkommt, und ich würde mich nicht getrauen, eine solche Bereicherung unserer Kenntnisse über dieses Leiden anders als auf anatomische Gründe hin anzuerkennen.“ Das ist in kurzen Worten wohl das Treffendste, was sich über die Herdsklerose im Kindesalter sagen lässt. Ganz gleich stehen die Verhältnisse in den

---

1) Zenker, „Zur Lehre von der inselförmigen Herdsklerose.“ Deutsches Archiv für klinische Medicin. Bd. VIII.

2) Schüle, „Weiterer Beitrag zur Hirn-Rückenmarkssklerose.“ Ibidem.

3) Meine, „Beitrag zur Lehre von der Gehirnsklerose.“ Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. XII.

4) Pierre Marie, Traite de Médecine. T. VI. Paris 1894.

5) Eichhorst, „Ueber infantile und hereditäre multiple Sklerose. Virchow's Archiv. Bd. 146.

6) Pelizaeus, Archiv für Psychiatrie. Bd. XVI.

7) Dreschfeld, Medic. Times and Gazette 1878.

Fällen, welche Bernhardt[1]) und Totzke[2]) als familiäre Form der multiplen Sklerose veröffentlichten. Auch die folgenden Beobachtungen mögen zeigen, wie wenig beweisend die klinische Diagnose multiple Sklerose im Kindesalter ist, wenn sie nicht von histologischen Untersuchungen gestützt wird.

III. Beobachtungen.

Vier Schwestern Sch. Beginn der Erkrankung im 3. bis 4. Lebensjahre mit Schwäche und Unsicherheit der Beine. Häufiges Hinstürzen. Muskelunruhe. Intentionszittern und oscillatorisches Zittern. Nystagmus. Vorübergehender Strabismus. Gesteigerte Sehnenreflexe. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen, keine Lähmungen. Geistige Schwäche und psychische Reizbarkeit. Sub finem vitae epileptiforme Anfälle, gesteigert bis zum Status epilepticus. Exitus in diesen Anfällen. — Obduction in einem Falle; Befund negativ.

Familienanamnese. Die Kinder stammen aus einer Familie, in der Geisteskrankheiten, Alkoholismus und Lues der Ascendenten bestimmt in Abrede gestellt werden. Die Eltern, Fabrikarbeiter, sind nicht verwandt. Der Vater der vier Geschwister „zittert" seit seinem 14. Lebensjahre an Armen und Händen, und zwar soll dieser Zustand im Anschluss an einen damals durchgemachten Typhus aufgetreten sein. Dieses Zittern soll besonders beim Schreiben sehr intensiv sein und sich oft bis zum Schlottern steigern. In den jungen Jahren sei diese Erscheinung eher auffälliger gewesen. Neben dieser nervösen Anomalie ist der Vater angeblich auch auf den Lungen angegriffen Die Mutter hatte mit 26 Jahren Gelenkrheumatismus und leidet seit Jahren an Herzklopfen. Sie hat 6 mal geboren; die Schwangerschaften waren normal bis auf Zwillinge, die schon im 7. Monat geboren wurden und bald starben. Von den 5 Kindern starb eines im 5. Monate an Brechruhr; die 4 übrigen sind die in unserem Aufsatze angeführten Mädchen.

Das jüngste Kind, das etwa $2^1/_2$ Jahre alt ist, scheint noch gesund zu sein; immerhin fiel der ängstlichen Mutter bereits auf, dass es beim Gehen häufig falle, und sie befürchtet, es möchte von der gleichen Krankheit befallen werden wie die 3 verstorbenen Schwestern. Bei der Untersuchung war die einzige auffallende Erscheinung eine Steigerung der Patellarreflexe.

Das älteste Mädchen, dessen Leiden wir nur aus der Erzählung der Mutter kennen, welches aber dem Krankheitsbilde der genauer beobachteten Fälle ganz entsprochen haben soll, starb im Jahre 1896 im Alter von $7^1/_2$ Jahren. Im 3. Lebensjahre soll sich bei ihm eine Unsicherheit und Steifigkeit der Beine bemerkbar gemacht haben, so dass die Kleine oft fiel. Sie zitterte stark mit den Händen und zeigte eine eigenthümliche Muskelunruhe. Späterhin traten Zuckungen und Anfälle auf,

---

1) Bernhardt, Beitrag zur Lehre von den familiären Erkrankungen des Centralnervensystems. Virchow's Archiv. Bd. 126

2) Totzke, l. c.

die von Krämpfen begleitet waren und im Laufe der Jahre immer heftiger wurden. Das Kind starb in einem Krampfanfall. Das Mädchen zeigte im Verlaufe seines Leidens eine auffallende Abnahme der geistigen Fähigkeiten, so dass es im Alter von 7 Jahren weniger geschickt war als im 4. Lebensjahre.

Bei der im Jahre 1898 verstorbenen Marie wurden die ersten Symptome im 4. Altersjahre beobachtet. Sie waren ganz gleich wie die eben geschilderten der älteren Schwester. Das Mädchen stand im Juli 1898 im Kinderspital zu Basel in Beobachtung. Der Auszug aus der damaligen Krankengeschichte ergiebt Folgendes: Die Anamnese ist gleich wie bei der später zu besprechenden Schwester Rosalie. Bei der Untersuchung fand sich eine Muskelunruhe der Zunge, des Gesichts, der Hände und Arme, die bei Bewegungen stärker wurde. An den Händen bestand ein oscillatorischer Tremor, der ebenfalls bei Bewegung zunahm. Am Körper und an den unteren Extremitäten fielen Zuckungen einzelner Muskelgruppen auf, die abwechselnd mit grösseren combinirten Bewegungen erfolgten. Ueber das Verhalten der Reflexe ist leider nichts bemerkt. Die Diagnose wurde auf Hysterie(?), Chorea(?) gestellt. — Während des Aufenthaltes im Kinderspitale erfolgten zwei sogenannte Anfälle, deren Hauptsymptome Grimassenschneiden, Augenverdrehen und Zittern der Hände waren. Das Bewusstsein war nie gestört. — Zu Hause wurde der geschilderte Zustand immer schlimmer; der Gang wurde äusserst unsicher und breitspurig, so dass die Kleine stets geführt werden musste. Die geistigen Kräfte nahmen auffallend ab. Etwa 14 Tage nach dem Austritt aus dem Kinderspital (7. IX. 1898) trat ein Krampfanfall auf, der etwa 10 Minuten dauerte und mit Bewusstlosigkeit verbunden war. Am 13. IX. erfolgte eine zweite Attacke, die mit Uebelkeit begann, welcher Bewusstlosigkeit und Krämpfe folgten. Sie hielten den ganzen Tag an und waren nur von 2—3 Minuten dauernden luciden Intervallen unterbrochen. Der Exitus trat am folgenden Tage in diesen Krampfanfällen ein.

Den am genauesten beobachteten Fall, dessen Vorgeschichte mit derjenigen der beiden verstorbenen Schwestern nach der Aussage der Mutter übereinstimmt, finden wir in Rosalie Sch., die sowohl in klinischer Beobachtung stand, als auch zur pathologisch-anatomischen Untersuchung kam.

Anamnese. Das Mädchen wurde zur richtigen Zeit und schnell geboren; es wurde 16 Monate von der Mutter gestillt. Convulsionen wurden im 1. Lebensjahr nie beobachtet. Mit einem Jahre fing die Kleine zu gehen an; sie war geistig normal entwickelt. Patientin war gesund bis zum Nov. 1898, wo die Mutter beobachtete, dass das damals $3^3/_4$ Jahre alte Kind vorübergehend zu schielen anfing (gegen die Nase hin), zeitweise starren Blicks vor sich hinstierte. Ein zu jener Zeit consultirter Arzt konnte angeblich nichts Krankhaftes finden, während ein zweiter eine angeborene Gehirnerkrankung angenommen haben soll. Im Februar 1899 trat nach einem fieberhaften Darmkatarrh eine auffallende Verschlimmerung des Zustandes ein. Der Gang wurde breitspurig und unsicher, so dass das Mädchen oft fiel. Anfangs März 1899 fielen der Mutter eigenthümliche Augenbewegungen und Zuckungen in Armen und Beinen auf. Wenn das Kind nach etwas greifen wollte, so fielen die Bewegungen zitterig aus. Nach Angabe der Mutter hat die Intelligenz ihres Kindes seit der Er-

krankung abgenommen; sie konnte Gebete, die ihr früher geläufig waren, in der letzten Zeit nur noch mit Mühe hersagen. Wie die beiden verstorbenen Schwestern wurde die Kleine im Verlaufe ihres Leidens hochgradig jähzornig und übelgelaunt. Ueber Störungen der Harn- und Stuhlentleerung ist nichts bekannt.

Status (11. III. 1899). Das Kind scheint von normaler Intelligenz zu sein, indem es vernünftige, altersgemässe Antworten giebt. Der Gesichtsausdruck hat nichts Auffälliges an sich; besonders bemerkbare Zuckungen oder Bewegungen sind nicht vorhanden. Die Augen zeigen keine Stellungsanomalie; bei extrem seitlicher Bewegung tritt deutlicher Nystagmus auf. Die Pupillen sind gleich, reagiren bei Lichteinfall und Accomodation. Im Facialisgebiet sind alle Muskelbewegungen normal. Die Zunge wird gerade herausgestreckt, ist aber unruhig. Hingehaltene Gegenstände werden erfasst; dabei tritt deutlicher Intentionstremor auf. Ein Trinkglas bringt die Kleine gut an den Mund, zittert aber hierbei stark.

Die Brust- und Bauchorgane zeigen keine Abnormitäten. Drüsenschwellungen sind nicht bemerkbar. Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

Die Musculatur der unteren Extremitäten ist gut entwickelt, ohne Atrophien; ihr Tonus ist nicht erhöht. Der Gang ist breitspurig; Patientin geht mit kleinen, trippelnden Schritten. Die Füsse werden mit der ganzen Sohle aufgesetzt. Allein geht die Kleine nur ungern, hält die Arme wie zum Balanciren seitwärts und klammert sich zitternd an die rufende Person. — Die Patellarreflexe sind gesteigert, besonders links.

Ueber Blasen- und Mastdarmstörungen ist nichts bekannt.

Während des Spitalaufenthaltes blieben das Intentionszittern und der breitspurige unsichere Gang ein constantes Symptom des Krankheitsbildes. Hier und da wurde an den Augen auch ein vorübergehender Strabismus convergens beobachtet. Die Intelligenz, welche anfänglich normal zu sein schien, erwies sich bei längerer Beobachtung doch als vermindert. Am 12. IV. 1899 wurde bei dem Mädchen ein Scharlachexanthem constatirt; der Verlauf dieser Krankheit war ohne besondere Störungen. Späterhin, als die Kleine bereits wieder aufstehen durfte, machte sich grosse Unsicherheit in den Beinen und starkes Zittern bemerkbar, das bei Bewegungen intensiver wurde. Am 24. V. 1899 Morgens war die Patientin noch munter. Im Bett trat plötzlich Brechen und Verlust des Bewusstseins auf. Der Anfall, der um $10^1/_2$ Uhr begann, nahm folgenden Verlauf: Brechen, Bewusstseinsverlust, clonische Zuckungen der Bulbi nach links oben, des Kopfes nach links, der linksseitigen Gesichtsmusculatur, des linken Armes und Beines (Flexionszuckungen). Die Pupillen sind mittelweit, reactionslos. Der Puls ist sehr beschleunigt. Es erfolgt spontane Stuhl- und Harnentleerung. Der Anfall dauerte von $10^1/_2$ bis 1 Uhr mit wechselnder Heftigkeit. Bald dehnen sich die Zuckungen auf die rechte Seite aus, bald ist im tiefsten Sopor Muskelruhe da; während der ganzen Zeit haben wir ein 3—4 maliges Wiederkehren der clonischen Zuckungen. Zur Abkürzung des Anfalles werden einige Züge Chloroform gegeben, worauf sofort ruhige Athmung, Aufhören der Zuckungen und ruhiger Schlaf sich einstellt. Nach kurzem Schlafe kehrt das Bewusstsein zurück und Patientin erwacht mit einem tiefen Seufzer. Bis zum nächsten Morgen folgen sich noch 6 solcher Anfälle, die unter Chloroformwirkung nach

1—2 Minuten aufhören. In den lichten Intervallen ist die Kleine matt und klagt über Kopfschmerzen. 25. V. Der erste Anfall von heute Morgen ist durch Brechen eingeleitet und dauert etwa 2—3 Minuten, ebenso ein zweiter, wo dem initialen Brechen clonische Zuckungen der linken Gesichtshälfte, des linken Armes und Beines und schliesslich des rechten Armes folgen. Zwischen den Anfällen ist die Kranke mehr oder weniger klar; sie klagt über grosse Mattigkeit. Während des Tages treten noch 8 weitere Attacken auf, die alle nur kurz und durch Zuckungen der linken Körperhälfte charakterisirt sind. Ganz klar ist Patientin gegen Abend nicht. Der Puls ist frequent; die Pupillen sind gleich, reagiren. 26. V. Seit Morgen 3 Uhr ist ein eigentlicher Status epilepticus aufgetreten, dessen hervorstechendste Merkmale Bewusstlosigkeit und clonische Zuckungen der linken Körperhälfte in der Zahl von 80—120 Schlägen in der Minute sind, die zuweilen auch nach rechts übergreifen, wo sie die rechte Gesichtshälfte und den rechten Arm, aber nie das rechte Bein befallen. Das Bewusstsein ist in den anfallsfreien Perioden immer getrübt. Die Pupillen sind mittelweit, nicht different und reagiren immer noch, aber träge. Die Anfälle können durch Chloroform nicht mehr coupirt werden. Die Patellarreflexe sind aufgehoben. Der Puls beträgt 200 und darüber, die Respiration 70—80. Eine Aethernarkose hebt die Zuckungen nicht auf, ebensowenig eine Amylnitritinhalation. Inhalation von Sauerstoff mildert die Cyanose, ist aber auf die Zuckungen ohne Einfluss. Die Zuckungen der linken Körperhälfte halten an bis zum Exitus letalis. — Die Todtenstarre ist schon nach $^1/_4$—$^1/_2$ Stunde post mortem vollständig ausgebildet.

Das geschilderte Krankheitsbild liess mit einiger Bestimmtheit vermuthen, dass es sich um eine schwere organische Erkrankung des Centralnervensystems handle. Nach den Symptomen, wie Nystagmus, dem vorübergehenden Strabismus, dem Intentionszittern und den spastischen Erscheinungen der unteren Extremitäten, glaubte Herr Prof. Hagenbach die Diagnose am ehesten auf multiple Sklerose stellen zu dürfen. Auch die psychischen Veränderungen, die Abnahme der Intelligenz und die schweren epileptiformen Anfälle schienen einer solchen Annahme nicht im Wege zu stehen. Wegen der ausgesprochenen Halbseitigkeit der Zuckungen hielt man sich für berechtigt, einen Herd in der rechten Grosshirnhemisphäre annehmen zu dürfen.

Weil Sectionsberichte über multiple Sklerose im Kindesalter noch zu den Seltenheiten gehören, wurde das Ergebniss der Obduction mit Spannung erwartet, besonders auch, da hier eine familiäre Erkrankung vorlag.

Herr Prof. Kaufmann führte am 27. V. Vormittags die Section aus, deren Ergebniss folgendes war:

Schädel breit, hart. Dura ohne Besonderheiten. Die Gehirnoberfläche ist überall blauroth injicirt. Sinus stark gefüllt. Pia-Arachnoidea sehr feucht, an der Basis des Gehirns nichts verändert. An der Convexität des

Gehirns Blutergüsse längs der stark gefüllten Venen. Seitenventrikel etwas erweitert. Streifenhügel von graurother Färbung und weicher Beschaffenheit. Der Boden des 3. und 4. Ventrikels ebenfalls weich. Centralganglien normal. Schnitte durch die Grosshirnhemisphären zeigen ziemlich deutliche graurothe Färbung der Rinde. Die Marksubstanz ist nicht sehr feucht, zeigt zahlreiche kleine Blutpunkte. Die Kleinhirnhemisphären zeigen ebenfalls dunkelgraurothe Färbung der Rinde. Die zarten Häute sind an einzelnen Stellen eine Spur verdickt und weiss, undurchsichtig. — Gewicht des Gehirns 1247 Gramm. Bei Herausnahme des Rückenmarks entleert sich aus der Dura mater eine klare Flüssigkeit. Im Hals- und oberen Brusttheil des Rückenmarks sind Pia-Arachnoidea unverändert, zart; im mittleren und unteren Brustmark sowie im Lendentheil zeigen sie eine milchigweisse Trübung. Die Zeichnung und Consistenz des Rückenmarks erscheint überall normal.

Die übrigen Organe sind normal.

Die anatomische Diagnose lautete: Leptomeningitis chronica et praecipue spinalis.

Noch blieb die Erwartung, es möchte die mikroskopische Untersuchung die sklerotischen Herde zeigen. Zu diesem Zwecke wurde das Rückenmark in Formol-Müller und Alkohol gehärtet, geschnitten. Das Gehirn, das makroskopisch als normal befunden wurde, konnte leider nicht histologisch untersucht werden. Zahlreiche Schnitte aus allen Höhen des Rückenmarks wurden theils nach Weigert, theils nach Pal und van Gieson gefärbt. Allein auch so konnten keine sklerotischen Herde aufgefunden werden. Unter dem Mikroskop fanden sich folgende Verhältnisse:

Im Dorsal- und Lumbalmark findet sich eine von oben nach unten an Intensität zunehmende Leptomeningitis; die Gefässe der weichen Häute erscheinen stark vermehrt. Einzig im unteren Brustmark sind Pia und Arachnoidea an einzelnen Punkten des hinteren Pols verklebt. Die graue und weisse Substanz des Lendenmarks sind völlig intact. Im unteren Brustmark findet sich ein ganz geringer Faserausfall in den äussersten Partien der Randzone der Seitenstränge. Diese leichte Faserverarmung der Randpartien erscheint im mittleren und oberen Brustmark in den Goll'schen Strängen, weniger in den Seitensträngen. Einen gleichen Befund bietet neben einer geringfügigen Leptomeningitis das untere Halsmark. Im mittleren und oberen Halsmark, wo die Entzündung der weichen Häute auch mikroskopisch fehlt, findet sich zwischen den Goll'schen und Burdach'schen Strängen eine schmale Zone mit Faserverarmung (Färbung?), die bis an die Peripherie reicht und dort sich etwas verbreitert. Ein ganz geringfügiger Faserausfall erscheint auch hier in den periphersten Partien des Gowers'schen Bündels und der Kleinhirnseitenstrangbahn. — Eine Kern- oder Gliavermehrung in den von Faserverarmung betroffenen Gebieten sowie in der Umgebung der Gefässscheiden kann nicht gefunden werden. — Auch die mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks ergab also, dass eine multiple Sklerose, die klinisch als am wahrscheinlichsten angenommen wurde, nicht vorlag.

Es lag daher am nächsten, seine Aufmerksamkeit auf ein anderes, klinisch nicht unähnliches Bild zu richten, das Westphal[1]) zum ersten Male im Jahre 1883 unter dem Titel: „Ueber eine dem Bilde der cerebro-spinalen grauen Degeneration ähnliche Erkrankung des centralen Nervensystems ohne anatomischen Befund“ entworfen hatte. Auf Grund der klinischen Symptome glaubte Westphal seine Fälle zur multiplen Sklerose rechnen zu dürfen. In Anbetracht des negativen Obductionsergebnisses kam er aber zu dem Schlusse: „dass es eine allgemeine Neurose giebt (die man vielleicht, wenn auch nicht sehr glücklich, als Pseudosklerose bezeichnen könnte), welche weder in ihren Symptomen, noch in ihrem Verlauf von dem häufigst vorkommenden Krankheitsbilde der cerebro-spinalen grauen Degeneration unterschieden werden kann.“ In neuerer Zeit hat Strümpell[2]) durch Veröffentlichung einer Anzahl hierher gehöriger Fälle das Krankheitsbild schärfer gezeichnet. Auf weitere Fälle, die von ihren Beobachtern zu dieser Gruppe gezählt werden, deren Zugehörigkeit aber nicht über jeden Zweifel erhaben ist, soll später in Kürze hingewiesen werden.

Betrachten wir unsere Fälle von Pseudosklerose mit Berücksichtigung der wenig zahlreichen Paradigmata dieser Erkrankungsform eingehender, so erhalten wir in groben Zügen folgendes Krankheitsbild:

Die ersten Symptome des Leidens wurden schon früh von der aufmerksamen Mutter bemerkt, die bereits im 3., 4. und $3^3/_4$. Lebensjahre die Anzeichen der beginnenden Erkrankung ihrer Kinder sah. Bei dem jüngsten, $2^1/_2$ Jahre alten Kinde will ihr geschärftes Mutterauge bereits verdächtige Erscheinungen, wie Unsicherheit beim Gehen, beobachtet haben, die sie mit Angst erfüllen. Die früheren Autoren nehmen ebenfalls den Beginn im jugendlichen Alter an; doch waren ihre Kranken älter als die Geschwister Sch., indem Westphal das 18. und 31. Lebensjahr, Strümpell das 12., 9. und 24. als Zeit der initialen Erscheinungen anführt.

Unsere Fälle zeigen im Weiteren die höchst beachtenswerthe und bisher noch nie beobachtete Thatsache, dass vier Geschwister an Pseudosklerose erkrankt sind, und dass ihr Vater sehr wahrscheinlich vom gleichen Leiden ergriffen ist. In früheren Beobachtungen finden wir doch auch schon die Stigmata nervöser Degeneration der Familien, indem bereits Westphal darauf hinweist, dass der Vater und 4 Geschwister seines ersten Patienten an Veitstanz gelitten hätten. Könnte diese Chorea nicht eine hereditär-familiäre Form

1) Westphal, Archiv für Psychiatrie. Bd. XII.
2) Strümpell, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. XII u. XIV.

der Pseudosklerose gewesen sein? — Die Mutter des zweiten Kranken war epileptisch und eine Schwester melancholisch. Bei einem Patienten Strümpell's finden wir einen psychisch anormalen Bruder. — Als weiteres ätiologisches Moment dürfen wir wohl in einem unserer Fälle die acute Enteritis und hauptsächlich die Scarlatina anführen, die beide eine rasche Verschlimmerung der Erkrankung brachten. In ähnlicher Weise scheinen bei einem Patienten Westphal's die ersten Symptome nach einem Typhus aufgetreten zu sein. Nach den Erfahrungen Strümpell's darf auch die Syphilis mit ihren verschiedenen Formen in der Aetiologie der Pseudosklerose nicht unbeachtet bleiben.

Die ersten auffälligen Erscheinungen im Krankheitsbilde der Geschwister Sch. waren Störungen im Bereiche der Motilität. Schwäche und Unsicherheit der Beine, welche die Kinder beim Gehen häufig zu Falle brachten, waren die ersten Symptome der beginnenden Erkrankung. Diese Art des Beginns scheint nach den bisherigen Erfahrungen constant und für die Pseudosklerose charakteristisch zu sein.

Unter diesen Motilitätsstörungen traten in unseren Fällen die Ausfallserscheinungen ganz in den Hintergrund, indem sowohl vorübergehende als auch anhaltende Lähmungen einzelner Muskeln oder Muskelgruppen, abgesehen von dem transitorischen Strabismus convergens, fehlten und auch die bisweilen beobachteten apoplectiformen Anfälle nie bemerkt wurden. Das ganze Krankheitsbild der beobachteten Kinder wurde vielmehr von heftigen motorischen Reizerscheinungen beherrscht, die auch von früheren Autoren mit Nachdruck hervorgehoben werden. So sehen wir bei der ersten klinisch untersuchten Patientin ein oscillatorisches Zittern der Hände, das bei Bewegungen stärker wird; sie zeigt eine grosse Muskelunruhe der Zunge, des Gesichts, der Hände und Arme und unwillkürliche Zuckungen einzelner Muskelgruppen am Körper und den unteren Extremitäten, denen sich grössere combinirte Bewegungen abwechselungsweise zugesellen, so dass der Beobachter an Chorea oder Hysterie dachte. Bei ihrer jüngeren Schwester finden wir einen richtigen Intentionstremor, der alle Eigenschaften dieser Bewegungsstörung darbietet. Alles das sind Erscheinungen, die in den Rahmen des Westphal'schen Krankheitsbildes passen. Auch den hierher gehörigen Nystagmus, der allerdings bis jetzt noch nie deutlich beobachtet wurde, sehen wir den übrigen Symptomen eines nervösen Reizzustandes sich anreihen.

Ueber Verlangsamung der Bewegungen, über Sprachstörungen etc. ist in unseren Fällen nichts bemerkt.

Hingegen traten im Verlaufe der Erkrankung schwere epileptiforme Anfälle auf, die sich langsam nach Intensität, Extensität und Frequenz steigerten und in allen Fällen in einen Status epilepticus endeten, worin bei den Kindern der Exitus erfolgte. Die Zuckungen waren nach den klinischen Aufzeichnungen hauptsächlich halbseitig, betrafen hier besonders den Kopf, die Muskeln des Halses und der oberen Extremitäten, weniger diejenigen der Beine. Griffen die Zuckungen einmal auf die andere Seite über, so wurden hier in ausgesprochener Weise nur die oberen Partien des Körpers befallen, während das Bein stets frei blieb. Eine analoge Beobachtung machte Strümpell; nur waren in seinem Falle die epileptischen Anfälle nicht so schwer, dass sie im letzten Krankheitsstadium dem ganzen Bilde den Stempel aufdrückten.

Die Steigerung der Sehnenreflexe ist nach unseren und den früheren Beobachtungen ein typisches Merkmal der Pseudosklerose.

Die Functionen der Blase und des Mastdarms waren in den ersten Perioden des Leidens normal; erst bei der tiefen Bewusstlosigkeit des Status epilepticus sehen wir unwillkürliche Harnentleerung.

Hochgradige psychische Reizbarkeit finden wir bei allen Geschwistern in Combination mit Abnahme der geistigen Fähigkeiten, die vor der Erkrankung normal waren. Westphal und Strümpell beschreiben bei je einem ihrer Patienten wahre Wuthanfälle, welche die Kranken gefährlich machten.

Der Verlauf der Pseudosklerose war bei den von uns beobachteten Geschwistern ein ziemlich rascher, indem nach 4, $3^1/_2$ und $^3/_4$ Jahren der Exitus eintrat, während Westphal eine Krankheitsdauer von 9 und ⁷10, Strümpell von $1^1/_2$, 6 und 10 Jahren sah. Die epileptiformen Anfälle hatten einen unbedingt sehr ungünstigen Einfluss auf den gesammten Krankheitsverlauf, indem der Zustand der Kinder dadurch successive schwerer wurde.

Die meisten und hauptsächlichsten Merkmale unseres Krankheitsbildes waren also hochgradige Reizzustände, wie Zittern, Muskelunruhe, Unsicherheit der Bewegungen, Nystagmus, epileptiforme Anfälle etc., während Ausfallserscheinungen fehlten. Diese klinische Thatsache kann es erklärlich machen, dass wir bei der mikroskopischen Untersuchung keine mit unserer Technik concret darstellbaren histologischen Veränderungen gefunden haben, indem ja auch bei anderen Erkrankungen des Nervensystems, die klinisch durch Reizsymptome charakterisirt sind, wie bei der schweren Epilepsie, bei der tödtlichen Chorea u. a., bis jetzt kein erklärendes pathologisch-anatomisches Substrat gefunden werden konnte. Die kaum nennenswerthen Veränderungen in den Randzonen der weissen Substanz des Rückenmarks

dürfen uns wohl nicht davon abhalten, unsere Fälle zur Pseudosklerose zu zählen, indem auch Strümpell in einem seiner Fälle eine leichte undeutliche Degeneration der Pyramidenseitenstränge fand. — Wie der Obductionsbericht lehrt, war eine derbere Consistenz des Markes im Gehirn nicht nachweisbar, welche von Westphal und Strümpell in je einer ihrer Untersuchungen gefunden wurden.

Im Anschluss an diese sicheren Fälle von Pseudosklerose möchte ich an dieser Stelle noch in Kürze zweier Publicationen gedenken, älteren Datums die eine, und der jüngsten Zeit angehörend die andere, welche von Strümpell angeführt werden. Im Jahre 1884 veröffentlichte Langer[1]) in der Wiener medicinischen Presse zwei Beobachtungen unter dem Titel: „Zur Pathologie der Neurosen. Eine dem Bilde der cerebro-spinalen Degeneration ähnliche Erkrankung des centralen Nervensystems ohne anatomischen Befund."

I. 51jähriger Mann, der seit 2 Jahren an Kopfschmerzen und Schwindel leidet. Später kam Schwäche und Zittern der Beine hinzu, sowie Sehstörungen. Keine Lues. Anfälle von Schlingbeschwerden wie bei einem Hydrophobischen. — Blick stier, rechtsseitige Ptosis, rechte Pupille enger als die linke und träger reagirend. Nystagmus. Parese der rechten oberen Extremität. Intentionszittern der Arme und Beine, mühsam schleppender Gang. Auch das rechte Bein ist paretisch. Erhöhung der Reflexe am rechten Bein. Schwanken beim Stehen und bei Augenschluss. Neigung nach rückwärts zu fallen. Grosse psychische Reizbarkeit. Tod nach einem convulsiven Anfalle. — Nicht die geringste Veränderung am Gehirn und Rückenmark. Färbung der Schnitte wurde nicht vorgenommen.

II. 39jährige Frau. Seit Jahren Schwindel, Kopfschmerzen, Schwäche und Zittern der Beine, Krämpfe. Scandirende Sprache. Zuckungen und uncoordinirte Bewegungen der oberen Extremitäten. Muskelzuckungen bei Versuchen das Bein zu heben. — Bei der Section wurde auch in diesem Falle keine Sklerosirung oder sonstige Veränderung des Centralnervensystems gefunden. Histologische Befunde fehlen.

Dies sind allerdings zwei Fälle, die theilweise Symptome der Pseudosklerose zeigen, die aber zum Theil sehr auffallende Lähmungserscheinungen aufweisen und deren histologischer Befund in Anbetracht der unvollkommenen Untersuchung und der wenig ausgebildeten Technik nicht als ganz unzweideutig aufgefasst werden kann, so dass man sie nicht ohne Bedenken zur Gruppe der Pseudosklerose zählen darf.

Noch weniger darf wohl die Beobachtung Spiller's[2]) auf die Zugehörigkeit zu dieser Gruppe von Erkrankungen des Nervensystems

1) Langer, Wiener medic. Presse 1884.

2) Spiller, „A Form of disease resembling the Pseudosklerosis of Westphal and Strümpell." Brain 1898.

Anspruch machen. Klinisch finden wir darin neben Symptomen der Westphal'schen Neurose, wie Intentionszittern, scandirende Sprache etc., als die hervorstechendsten Merkmale Schwäche und schliesslich Lähmung der Extremitäten, Sehnervenatrophie, Muskelschwund und constanten Urinabgang, also alles Ausfallssymptome, zu deren Erklärung wir eine pathologisch-anatomische Veränderung des Centralnervensystems erwarten. Und in der That fand Spiller eine symmetrische Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahnen von der Medulla oblongata bis in die Lumbalregion, sowie eine leichte Veränderung der Pyramidenvorderstränge. — Das Gehirn konnte gar nicht untersucht werden.

Im Hinblick auf Anamnese und Status braucht es in unseren Fällen wohl keine längere differentialdiagnostische Auseinandersetzung, um sie von der familiären Form der Epilepsie auszuschliessen, woran man wegen der stark in die Augen springenden epileptiformen Anfälle denken könnte.

Das Leiden der vier Geschwister einfach auf psychogene Momente, die Hysterie, zurückzuführen, weil man keine erklärende histologische Veränderung aufzufinden im Stande war, hält schwer, obschon man bei der klinischen Beobachtung des einen Kindes diese Neurose als wahrscheinlich annahm und von autoritativer Seite, wie von Pierre Marie[1]), die Fälle von Pseudosklerose zur Hysterie gezählt werden. Mit Recht darf man dieser Hypothese die Ansicht Strümpell's entgegenhalten[2]): „Es heisst den Begriff der Hysterie gänzlich verkennen, wenn man eine mit den schwersten, keineswegs psychogen entstehenden Symptomen stetig progressiv verlaufende und mittelbar zum Tode führende Krankheit blos deshalb, weil wir mit unseren jetzigen Hülfsmitteln kein anatomisches Substrat derselben nachweisen können, als Hysterie bezeichnen will."

Noch soll in Kürze der Leptomeningitis chronica des Gehirns und Rückenmarks gedacht werden, die in unserem histologisch untersuchten Falle makroskopisch sowohl als mikroskopisch nachweisbar war. Sie kann Krankheitsbilder schaffen, die der multiplen Sklerose und somit der Pseudosklerose auffallend ähnlich sind; führt doch Pierre Marie das klinische Bild der Herdsklerose bei Kindern in vielen Fällen auf diesen Process zurück. Auch von anderer Seite, wie von Carter Gray[3]), wird ein Fall beschrieben, der klinisch als

---

1) Pierre Marie, Traité de Médecine. T. VI. Paris 1894.

2) Strümpell, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. XII. S. 128.

3) Landon Carter Gray, „A case of Leptomemigitis cerebri presenting. typical symptoms of diseminated sclerosis. Journal of nerv. and ment. dis. 1889. IV.

ein Paradigma der Sclérose en plaques betrachtet wurde, und der bei der Obduction nur eine chronische Entzündung der weichen Hirnhäute zeigte. Die Beobachtung des englischen Autors war in Kürze folgende:

Ein luetisch afficirter Mann bot mehrere Jahre hindurch das ausgesprochene Bild der multiplen Sklerose und wurde deshalb öfters als typischer Fall dieser Erkrankung klinisch vorgestellt. Unter anderen war bei ihm vorhanden das charakteristische Intentionszittern, Nystagmus, scandirende Sprache, Steigerung der Reflexe bei normaler Sensibilität und Psyche. In den letzten Jahren traten mehrmals apoplectiforme Anfälle auf mit starken Congestionszuständen, Erbrechen, Fieber und intermittirenden Convulsionen und für einige Tage zurückbleibende Muskelschwäche (nicht Parese) und Articulationsstörung. Dann entwickelte sich allmählich eine fortschreitende Demenz ohne Wahnvorstellungen und Hallucinationen, und ohne dass deutliche Lähmungserscheinungen und Pupillensymptome eingetreten wären, erfolgte der Tod. — Die Section ergab nicht einen einzigen sklerotischen Herd; dagegen bestand eine chronische Leptomeningitis der ganzen Convexität, während die Basis frei geblieben war. Das Rückenmark war völlig normal. — Verfasser citirt einen ähnlichen Fall, den König in der Berliner psychiatrischen Gesellschaft 1887 mitgetheilt.

Obschon die angeführte Beobachtung mit dem von uns beschriebenen Symptomencomplexe sowohl in klinischer Beziehung als nach dem pathologisch-anatomischen Befunde eine nicht zu verkennende Analogie zeigt, möchten wir unsere Fälle trotzdem mit Rücksicht auf die oben angebrachte Motivirung zur Westphal-Strümpell'schen Neurose zählen.

Die wichtigsten Ergebnisse unserer Arbeit lassen sich in kurzem Rückblick in folgender Form zusammenfassen:

1. Im Verlaufe der typischen Fälle von Friedreich'scher Krankheit kommen neben den klassischen Symptomen auch Sensibilitätsstörungen, Atrophie und Pseudohypertrophie der Musculatur vor.

2. Der von Pierre Marie als Herédo-ataxie cérébelleuse aufgestellte Typus, das spastische Gegenstück zur Friedreich'schen Krankheit, wird sowohl wegen des klinischen Bildes als wegen des pathologisch-anatomischen Befundes am besten mit der letzteren zusammen zu einer nosologischen Einheit, der **hereditären Ataxie,** gerechnet.

3. Die Westphal-Strümpell'sche Neurose, die vorläufig noch als Pseudosklerose zu bezeichnen ist und hauptsächlich durch motorische Reizerscheinungen charakterisirt wird, kann hereditär familiär auftreten.

Am Schlusse meiner Arbeit möge es mir gestattet sein, meinem hochverehrten Chef und Lehrer, Herrn Prof. E. Müller, sowohl für die Ueberlassung der Fälle als ganz besonders für seine freundlichen Rathschläge aufs Verbindlichste zu danken. Auch Herrn Prof. Hagenbach-Burckhardt und Herrn Prof. Kaufmann sei für die Uebermittelung des klinischen und pathologisch-anatomischen Materials ergebenst gedankt.